

**TESINA**

**Presentada para acceder al título de grado de la carrera de**

**LICENCIATURA EN KINESIOLOGÍA Y FISIATRÍA**

**Título:**

**“Ejercicio Físico en el manejo de secreciones en pacientes con Fibrosis  
Quística”**

**Autores:**

**Rava, Augusto. Numero de libreta: 6438**

**Theiler, Priscila María. Numero de libreta: 6525**

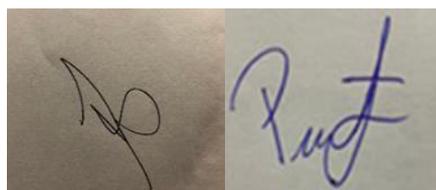
**Director:**

**Lic. Fumero, Carlos Enrique**

**Lugar y Fecha de Presentación:**

**Santa Fe, 29/07/2022**

**Firmas de autores:**



**Rava, Augusto Theiler, Priscila María**

## **RESUMEN:**

**Introducción:** La fibrosis quística clásica es una enfermedad autosómica recesiva con una esperanza de vida que supera los 40 años de edad. Es una enfermedad fibroinflamatoria destructiva y progresiva que afecta al pulmón y vías respiratorias, glándulas sudoríparas, páncreas, tracto gastrointestinal, hígado, vías biliares, aparato reproductor y óseo. Es producida por ausencia de la proteína CFTR (cystic fibrosis transmembrane conductance regulator). La manifestación clínica más importante de esta enfermedad es de carácter respiratorio, presente en el 95% de estos pacientes empeorando con el transcurso del tiempo. En base a lo nombrado anteriormente es necesario realizar de forma permanente un programa de ejercicio físico para reducir la carga de morbilidad y mejorar el estado del paciente, mejorado su calidad de vida(1).

**Objetivo general:** Analizar en la literatura los efectos de un programa de ejercicios físico sobre las características, la movilización y la eliminación de las secreciones respiratorias en pacientes con FQ.

**Materiales o métodos:** Se realizó una revisión bibliográfica donde se implementó la búsqueda de material que relacione la aplicación de ejercicio físico como tratamiento en pacientes con FQ.

**Resultados:** Un total de 7 ensayos clínicos y 1 revisión de asociación propiamente dicho cumplieron con los criterios de inclusión para su análisis.

**Conclusión:** Se pudo concluir que las diferentes alternativas de ejercicio físico produjeron aumentos beneficiosos sobre la movilización y la eliminación de secreciones, aunque no se evidenciaron modificaciones en las variables ventilatorias (CVF, VEF).

**Palabras clave:** Fibrosis Quística, Ejercicio Físico, Secreciones respiratorias, Espudo, Saturación de oxígeno, VEF, Capacidad vital forzada, Calidad de vida, Trampolín, Bicicleta, Cinta rodante.

## **INDICE:**

I	INTRODUCCIÓN:	1
II	OBJETIVOS:	4
II.a	Objetivo general:	4
II.b	Objetivos específicos:	4
III	MARCO TEÓRICO:	5
III.a	FIBROSIS QUÍSTICA	5
III.a.1	Epidemiología:	5
III.a.2	Genética:	6
III.a.3	Diagnóstico:	8
III.a.4	Cuadro Clínico:	12
III.a.5	Tratamiento:	16
III.a.6	Calidad de vida relacionada a la salud (CVRS):	18
III.b	SECRECIONES RESPIRATORIAS	20
III.b.2	Espujo:	21
III.c	EJERCICIO FÍSICO	23
III.c.1	Fisiología del ejercicio:	23
III.c.2	Función pulmonar durante el ejercicio:	25
III.c.3	Ejercicio Aeróbico y Anaeróbico:	29
III.c.4	Instrumentos de medición de la intensidad en el ejercicio:	29
IV	JUSTIFICACIÓN:	33
V	MATERIALES Y MÉTODOS:	34
VI	ANÁLISIS Y RESULTADOS:	37
VI.a	ANÁLISIS DE RESULTADOS:	46
VII	DISCUSIÓN:	53
VIII	CONCLUSIÓN:	57
IX	REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS:	58

## **ABREVIATURAS:**

**FQ:** Fibrosis quística.

**CFTR:** Cystic fibrosis transmembrane conductance regulator.

**CVF:** Capacidad vital forzada.

**VEF:** Volumen espiratorio forzado.

**TIR:** Tripsina Inmuno Reactiva.

**SOID:** Síndrome de obstrucción intestinal distal.

**TC:** Tomografía computada.

**V/Q:** Ventilación perfusión.

**VA:** Vía aérea.

**CVRS:** Calidad de vida relacionada a la salud.

**CFQ-R:** Cystic Fibrosis Questionnaire.

**SNC:** Sistema nerviosos central.

**PO<sub>2</sub>:** Presión de oxígeno.

**FR:** Frecuencia respiratoria.

**VC:** Volumen corriente.

**PEP:** Presión espiratoria positiva.

**IMC:** Índice de masa corporal.

**FC:** Frecuencia cardíaca.

**LCQ:** Cuestionario de tos de Leicester.

**Vcap:** Volumen de sangre capilar pulmonar.

**DLNO:** Difusión pulmonar de óxido nítrico.

**DLCO:** Difusión pulmonar de monóxido de carbono.

**CPET:** Prueba de ejercicio cardiopulmonar.

**VO<sub>2</sub>Max:** Volumen de oxígeno máximo.

**CvD:** Calidad de vida.

**FEM:** Flujo espiratorio máximo.

## **I INTRODUCCIÓN:**

La fibrosis quística (FQ) clásica es una enfermedad autosómica recesiva que en la población caucásica presenta una frecuencia de 1/2000-3000 nacimientos vivos, con una prevalencia de portadores que llega al 4%-5%, la frecuencia en poblaciones no caucásicas es menor. La FQ clásica tenía una alta mortalidad infantil, pero ya en 2013 la esperanza de vida media superó los 40 años. Es una enfermedad fibroinflamatoria destructiva y progresiva de ritmo evolutivo impredecible que afecta al pulmón y vías respiratorias superiores, senos paranasales, glándulas sudoríparas, páncreas, tracto gastrointestinal, hígado, vías biliares, aparato reproductor y óseo. La ausencia de proteína CFTR (cystic fibrosis transmembrane conductance regulator) o la marcada y permanente supresión de su función reproducen el fenotipo patológico(1).

Se realiza un diagnóstico neonatal con el objetivo de detectar la FQ de forma precoz a través de los valores de Tripsina Inmuno Reactiva (TIR), la cual está elevada en los afectados debido a la obstrucción de los conductos pancreáticos provocando así un reflujo de la reserva funcional pancreática a la sangre. El Test del Sudor es otro método diagnóstico realizado a través de estimulación de la sudoración por iontoforesis con pilocarpina recogiendo dicha secreción durante 30 minutos con papel de filtro, luego se analiza la muestra a través de la determinación bioquímica en la concentración de cloro, potasio y sodio. Se consideran diagnósticas las concentraciones de cloruros en el sudor superior a 60mMq/L; intermedias entre 40-60 mMq/L y normales por debajo de 40mMq/L. Se requiere tener dos exámenes positivos para obtener el diagnóstico(2).

Según la manifestación clínica de dicha enfermedad, la más importante es de carácter respiratorio, que en el 95% de los pacientes con FQ se manifiestan. En pacientes menores a 1 año la manifestación más común es la tos seca y repetitiva, taquipnea, aumento del diámetro antero posterior de tórax, retracción intercostal y obstrucción bronquial frecuente. Otros de los signos que se pueden evidenciar en etapas más avanzadas son hipersuflación, sibilancias, crepitaciones gruesas, retracciones costales y un posible retardo del crecimiento. A medida que avanza la enfermedad otros signos característicos se hacen presentes tales como acropaquia, cianosis de extremidades, hemoptisis, hipersuflación pulmonar, áreas de consolidación y pánsinusitis. Otros signos característicos son la infertilidad, osteoporosis, déficits nutricionales, entre otros(3).

La mayoría de los niños con FQ permanecen con buena salud hasta que llegan a la adultez, pueden participar en la mayoría de las actividades y asistir a la escuela, muchos adultos jóvenes con FQ terminan la universidad o encuentran empleo. Con el tiempo la enfermedad pulmonar empeora al punto en que la persona queda incapacitada. Actualmente, el período de vida promedio de las personas que padecen esta enfermedad y que viven hasta la adultez es de aproximadamente 44 años; la muerte en su mayoría es ocasionada por complicaciones pulmonares(4).

El ejercicio físico es cualquier movimiento voluntario realizado por los músculos, que gasta energía extra, es una actividad planificada, estructurada y repetitiva cuyo fin es mantener y mejorar el estado físico; algunas opciones para el tratamiento mediante ejercicio físico son el uso de cinta, trampolín y bicicleta(5).

Algunos efectos del ejercicio sobre el organismo son la reducción de la impedancia mecánica del esputo, aumento de la ventilación y el flujo respiratorio ayudando a la propulsión del moco, aumento de la saturación de O<sub>2</sub>, mejora en la FVC y FEV<sub>1</sub>, mejora la ventilación alveolar al llegar también a las vías respiratorias pequeñas mejorando así la oxigenación, a largo plazo se lleva a una limpieza mecánica repetida de sus vías respiratorias lo que conduce a una mejor ventilación al tener menos infecciones pulmonares debido al aumento de la fuerza de los músculos respiratorios o por el aumento de las presiones intratorácicas que se produjeron durante el entrenamiento de resistencia, lo que facilita el drenaje y la expectoración bronquial(6).

Además, el ejercicio inhibe los canales de sodio sensibles a la amilorida en el epitelio respiratorio. La inhibición de la conductancia luminal de sodio aumenta el contenido de agua del líquido de revestimiento periciliar en el pulmón con FQ durante el ejercicio y por lo tanto, facilita la expectoración de moco. El ejercicio mejora el funcionamiento de los GLUT-4 receptores que ayudan a introducir la glucosa dentro de las células, manteniendo los niveles sanguíneos de glucosa controlados(6).

La adherencia al tratamiento es un factor determinante para reducir la carga de morbilidad y mejorar los resultados de los pacientes. Las relaciones en curso entre los pacientes con FQ, sus familias, los equipos de investigación clínica, las organizaciones nacionales e internacionales y la industria farmacéutica continuarán avanzando en relación a las terapias para las personas con esta enfermedad. En los países de escasos recursos, los costos de los medicamentos recaen en gran medida sobre la familia, por lo tanto, el costo y la accesibilidad son obstáculos importantes. Los medicamentos solo pueden mejorar la calidad y cantidad de vida si son accesibles para quienes los necesitan(7).

En relación a lo expuesto anteriormente se plantea el siguiente interrogante: ¿Es efectiva la realización de un programa de ejercicios físico sobre las características, la movilización y la eliminación de las secreciones respiratorias en pacientes con FQ?

## II **OBJETIVOS:**

### II.a **Objetivo general:**

Como objetivo general se propuso el siguiente: Analizar en la literatura los efectos de un programa de ejercicios físico sobre las características, la movilización y la eliminación de las secreciones respiratorias en pacientes con FQ.

### II.b **Objetivos específicos:**

Como Objetivos Específicos se propusieron:

- Analizar los efectos en la eliminación y propulsión de moco durante la actividad física en comparación al reposo.
- Analizar los efectos sobre los patrones respiratorios fisiológicos como la saturación de O<sub>2</sub>, FVC y la FEV<sub>1</sub>.
- Revisar la influencia del ejercicio físico sobre la calidad la vida del paciente.
- Identificar los efectos del uso de bicicleta, trampolín y cinta sobre la expectoración de esputo y la saturación de O<sub>2</sub>.

### III **MARCO TEÓRICO:**

#### III.a **FIBROSIS QUÍSTICA**

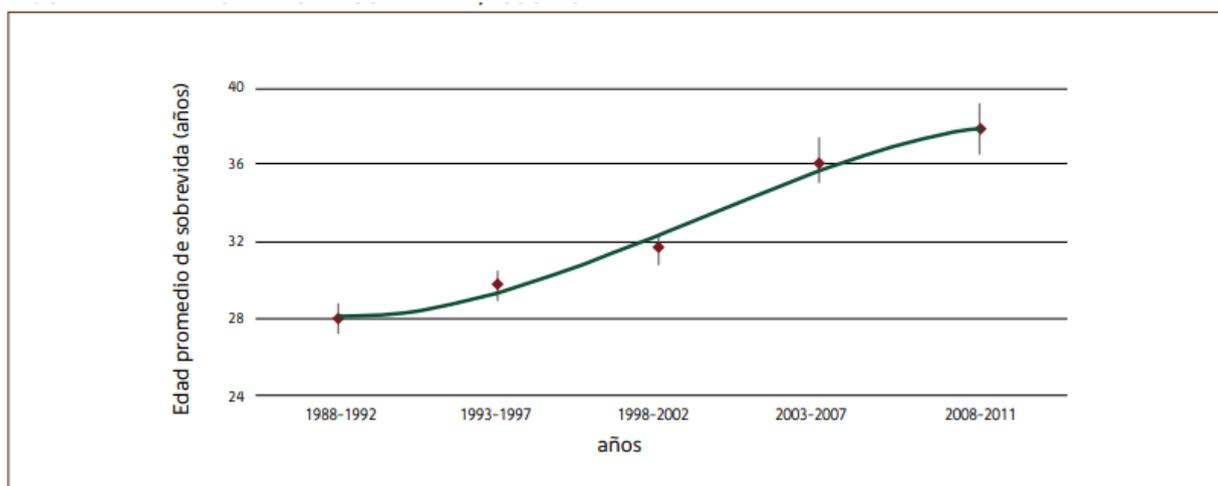
La FQ es una enfermedad crónica autosómica recesiva, destructiva y progresiva de ritmo evolutivo impredecible. La ausencia de proteína *cystic fibrosis transmembrane conductance regulator* (CFTR) situada en el brazo largo del cromosoma 7 o la supresión de su función produce el fenotipo patológico. Dicha proteína actúa como canal principal para el cloro en la membrana como también del calcio, sodio, entre otros, situándose en la membrana del epitelio de las glándulas mucosas de vías aéreas, digestivas y reproductivas como también en las serosas de la saliva y el sudor dando como resultados secreciones espesas y deshidratadas provocando una obstrucción en los conductos principalmente del páncreas como del pulmón, aunque también pueden comprometerse glándulas sudoríparas, tracto gastrointestinal, hígado, vías biliares aparato reproductor y óseo(1,8,9).

##### III.a.1 **Epidemiología:**

La FQ es una de las enfermedades genéticas mortales en la población caucásica, (1/2500 a 3500 recién nacidos vivos) población americana de raza negra (1/17000) mientras que existen pocos casos de la enfermedad en población negra africana. Se calcula que 1 de cada 25 personas es portadora del gen defectuoso. Se ha demostrado un incremento significativo en el número de pacientes que sobreviven hasta la edad adulta (superando los 40 años) debido a un diagnóstico pediátrico precoz, un óptimo manejo nutricional, terapia de reemplazo enzimático, avances de las técnicas kinésicas respiratorias y empleo de terapia antibiótica sumado al tratamiento interdisciplinario(10).

La búsqueda del gen FQ fue un proceso largo y arduo que se inició a principios de los 80`s donde se conocía la presencia de un defecto en el transporte iónico, diversos investigadores decidieron buscar la proteína anómala directamente en el genoma. La localización de la región cromosómica donde se encontraba el gen se inició gracias al hallazgo del ligamento con una enzima polimórfica llamada paraoxonasa. Se describió un marcador en el cromosoma 7 unido a la paraoxonasa como a la FQ, donde también se identificaron nuevos marcadores ligados a la FQ. El gen MET y el marcador DNA J3 11, ambos localizados en el brazo largo del cromosoma 7 estudiados en familias afectas de FQ se pudo observar que co-segregaban con la enfermedad en el 98,5% permitiendo hacer el diagnóstico prenatal con escasos errores, pudiendo excluir la presencia de FQ en un feto. Al descubrir enzimas de restricción que reconocen

polimorfismos del genoma humano junto al desarrollo de electroforesis permitió configurar mapas precisos donde se había acotado el gen de la FQ en el cromosoma 7. A partir de esto la clonación y secuenciación de elementos superponibles de ADN con "saltos" por encima de regiones inclonables fue el método de búsqueda del gen. Finalmente en 1989 se identificó el gen de la FQ, se trataba de uno muy grande de 250Kb con 27 exones y 26 intrones, que transcribían un ARNm de 6,5 Kb que codificaba la síntesis de una proteína de 1.480 aminoácidos. El ADN del gen de pacientes con FQ mostraba una mutación posteriormente llamada F508del, que consistía en la ausencia del triplete de bases que codifica la fenilalanina en la posición 508 de la proteína. El estudio de los canales de cloro en células del epitelio de glándulas sudoríparas y de las vías aéreas demostró que la secreción de cloro mediada por AMPc estaba alterada, por lo que se aisló el gen y se transfectó in vitro células de enfermos de FQ con ADN clonado, demostrando que se corregía el defecto de impermeabilidad al cloro(10).



**Imagen 1:** Edad de promedio de supervivida, 1998-2012(11).

### III.a.2 Genética:

El gen CFTR codifica una proteína que actúa como canal para el transporte de aniones principalmente cloro, la proteína CFTR se encuentra en la membrana plasmática de células epiteliales. Cuando se presentan mutaciones patogénicas en ambos alelos estamos frente al fenotipo FQ, se han descrito 2000 mutaciones (aunque no todas son patogénicas) y pueden clasificarse como graves cuando se asocian a la pérdida total de la función de la proteína CFTR como es el caso de la mutación F508d (figura 2) (aproximadamente el 70% de los pacientes con FQ) y leves cuando dicha proteína permite solamente una función residual(1,12).

La gravedad como la extensión y el pronóstico de la enfermedad pueden variar entre los pacientes debido a que sujetos con la misma combinación alélica presentan una expresión fenotípica variable, dicho fenómeno depende de la acción de genes modificadores como de factores ambientales individuales(1).

Todas las personas heredan un gen CFTR del padre y de la madre, en la FQ existen mutaciones patológicas en los dos genes heredados donde el enfermo puede portar una mutación idéntica en ambos genes (homocigoto) o dos mutaciones diferentes en cada gen (heterocigoto). Cuando la mutación perjudicial se presenta solo en un gen la persona se considera portadora y no manifiesta la enfermedad(10).

Cuadro 1. Frecuencia de haplotipos y de mutaciones en el gen CFTR en pacientes mexicanos con fibrosis quística.

Mutación	No. de alelos afectados	Frecuencia %	Haplotipos* (%)			
			A	B	C	D
ΔF508	79	40.72		97.2		2.3
G542X	12	6.18	9.09	72.72		18.18
ΔI507	5	2.54				100.0
S549N	5	2.54	100.0			
N1303K	4	2.06		100.0		
R75X	3	1.54			100.0	
406-IG→A	3	1.54				100.0
I148T	3	1.54		100.0		
2055de19	2	1.03	100.0			
935delA	2	1.03			100.0	
I506T	2	1.03			100.0	
2183AA→G	2	1.03				100.0
Otras mutaciones	23	11.8	40.6	15.6	28.1	15.6
Total 34	145	74.51				

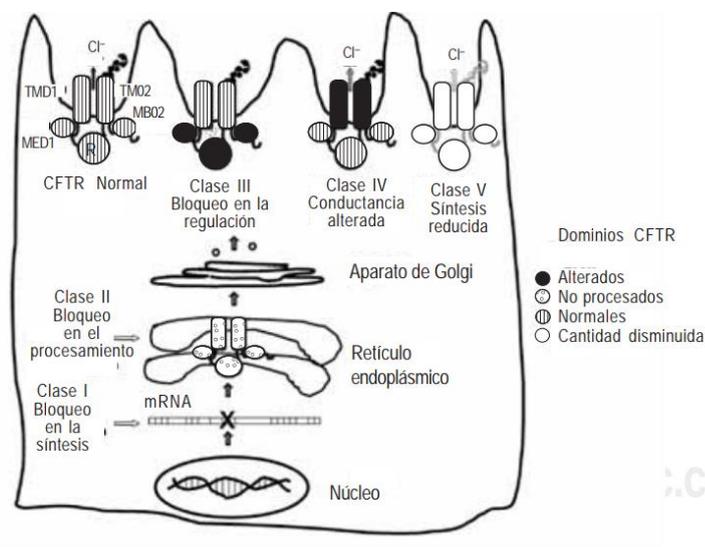
**Imagen 2:** Frecuencias y tipos de mutaciones de la proteína CFTR(13).

### III.a.2.1 Mutaciones del gen:

De acuerdo con la alteración generada en la proteína las mutaciones se han clasificado en 5 diferentes clases:

- Clase 1, Bloqueo de la síntesis de proteína: Cerca del 50% de las mutaciones de este grupo pueden inducir a la formación de proteínas no funcionales como también proteínas truncadas, algunas generan codones de terminación, corrimiento del marco de lectura como las que afectan el corte y empalme del ARN(9,13).
- Clase 2, procesamiento defectuoso de la proteína: Hay alteración del proceso de maduración requerido en la biosíntesis de la proteína CFTR generando péptidos anormales en el retículo endoplasmático donde se degradan por el sistema ubiquitina-proteosoma. Dentro de esta clase se encuentra la mutación F508d(9,13).

- Clase 3, Regulación defectuosa del canal de cloro: Estas mutaciones generan proteínas que se localizan en la membrana plasmática pero no funcionan como un canal iónico, esto puede consistir en una leve reducción de la actividad del canal hasta la pérdida de su función(9,13).
- Clase 4, Transporte defectuoso de la corriente de Cloro: Localizadas en regiones que codifican para segmentos TMs de la proteína, la conductancia es anormal a pesar de que la regulación del canal es adecuada(9,13).
- Clase 5, Reducción de la síntesis de proteína: Localizadas en el promotor, reducen la transcripción y mutaciones puntuales conduciendo al procesamiento erróneo del ARN, estas proteínas presentan una actividad normal en la regulación como en conductancia aunque su procesamiento postraduccional es ineficiente(9,13).



**Imagen 3:** Diferentes clases de mutaciones(13).

### III.a.3 Diagnóstico:

Es de suma importancia obtener un diagnóstico temprano y así comenzar un tratamiento de forma precoz, acceder a servicios especializados, consejo genético y ahorrar pruebas innecesarias. Generalmente el diagnóstico de FQ es realizado aproximadamente a los 6 meses de vida en el 50% de todos los casos de la enfermedad. Como se indicó anteriormente, el aumento en la esperanza de vida de estos pacientes es influenciado por la realización de un diagnóstico precoz(3,14).

El diagnóstico sobre estos pacientes se basa específicamente en el estado clínico de los mismos, la pesquisa neonatal y el test del sudor:

### III.a.3.1 Pesquisa neonatal:

Muchas de estas pruebas dependen de la presencia de albumina incompleta en meconio o de los niveles de tripsina catiónica inmunorreactiva (TIR en suero). Esta prueba expresa valores de TIR elevados en los recién nacidos con FQ. Este método tiene un porcentaje de falsos positivos (hasta 5%) y falsos negativos (hasta 20%). La TIR debe ser dosada antes de las 4 semanas de vida, si es positiva requiere una segunda muestra la cual al ser positiva se confirma con la realización de una prueba del sudor aunque si el resultado es negativo esto no descarta la enfermedad(14).

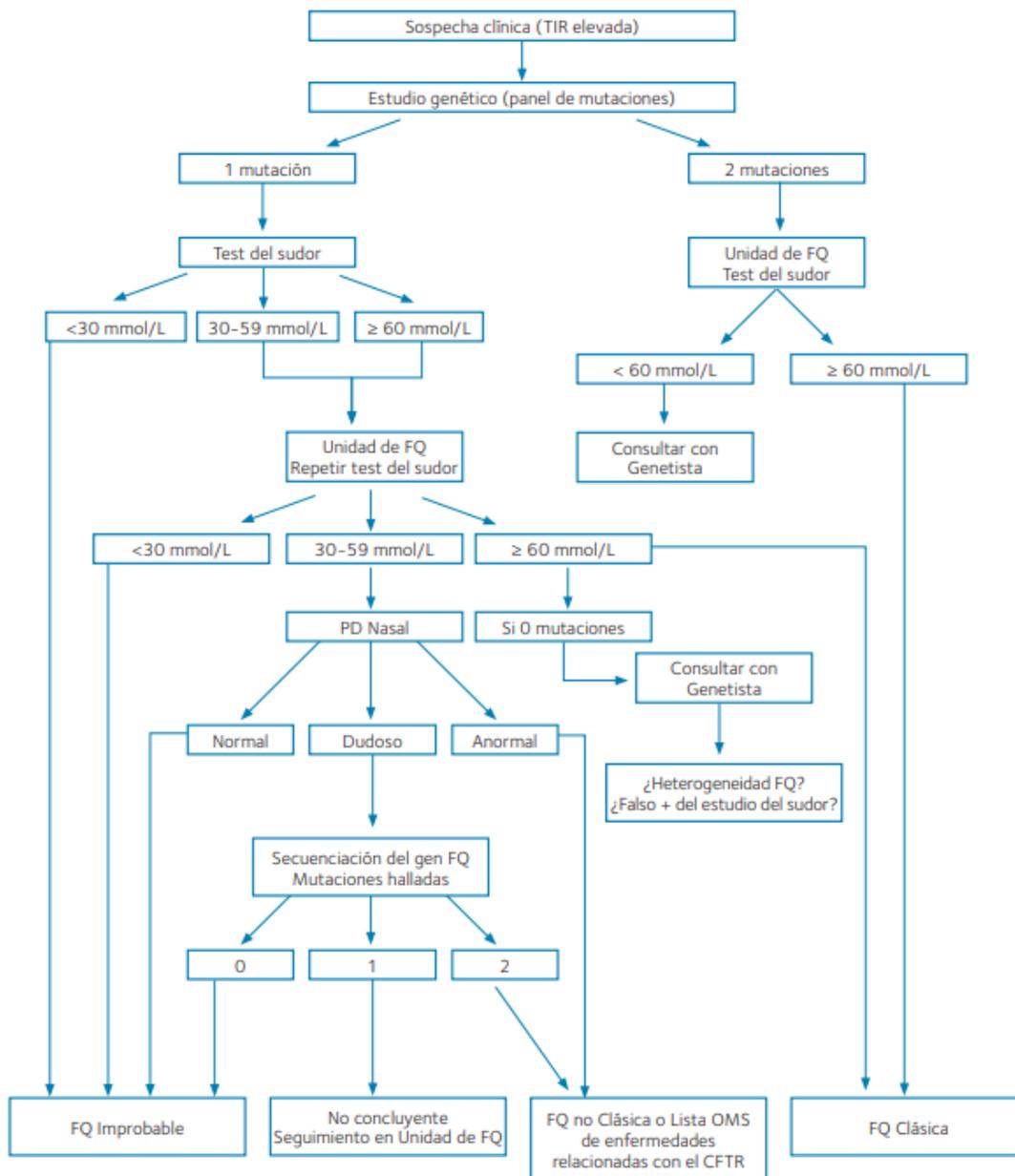
### III.a.3.2 Test del sudor:

Es la prueba de laboratorio con mayor utilidad para confirmar o descartar la sospecha clínica de la enfermedad. Su realización debe ser reproducida por etapas: Estimulación del sudor a través de iontoforesis por pilocarpina, recolección de la muestra de sudor con gasa de papel o dispositivo Macroduct®, cuantificación de cloruro de la muestra e interpretación bioquímica de los mismos. Dicha prueba o test se indica cuando el paciente presenta clínica de enfermedad compatible, historia familiar de FQ y pesquisa neonatal positiva(15).

Para la correcta realización de esta prueba todo el procedimiento se debe realizar por el mismo profesional entrenado, hay dos métodos cuantitativos aprobados para la colección del sudor: Gibson y Cooke como también conductividad por dispositivo Macroduct® (ambos estimulados por iontoforesis con pilocarpina). En el método de Gibson y Cooke el peso mínimo de sudor es de 75 mg extendiéndose a 100 mg, no se deben sumar muestras de distintas zonas para alcanzar dicho valor. El dispositivo descartable Macroduct® mide la conductividad eléctrica de los iones del sudor, la muestra se coloca en un tubo capilar insertado a un analizador que da una lectura directa de los mmol/l, pacientes con valores aproximados a 50 mmol/l deben proceder a realizar el análisis cuantitativo por método de Gibson y Cooke(14).

El test puede arrojar un falso negativo debido a errores técnicos, baja tasa de sudoración y mutaciones con cloruros en valores dudosos. Se debe repetir la prueba siempre que sea positivo, cuando el resultado es dudoso y cuando la evolución clínica no es la esperada(14).

Los valores de confirmación para el test son: concentración de cloruros igual o mayor a 60 mEq/l, cuando este valor se ubica entre 40 a 60 mEq/l se considera FQ probable y resultados menores a 40 mEq/l (valores normales) es improbable la enfermedad(15).



**Imagen 4:** Algoritmo del diagnóstico de FQ luego de realizar pesquisa neonatal(10).

### III.a.3.3 Diagnóstico molecular:

Al detectar dos alelos mutados en el gen CFTR se confirma el diagnóstico de FQ, siendo ésta una forma diagnóstica altamente específica pero no muy sensible debido al gran número de alelos (los paneles disponibles en el comercio detectan solo 80-85% de los alelos) (14).

Este estudio se debe realizar luego de tener una prueba del sudor positiva, si esto no es posible se recomienda la obtención de una muestra de sangre en una tarjeta de Guthrie o sangre entera anticoagulada y congelada en un tubo de plástico(14).

El conocimiento del genotipo se utiliza para la confirmación del diagnóstico (específicamente en casos dudosos), para detectar portadores asintomáticos y la definición genotípica de la familia, también para predecir características fenotípicas, categorización de pacientes y para diseñar estrategias terapéuticas. Además permite el diagnóstico prenatal utilizando métodos invasivos(14).

#### III.a.3.4 Diagnóstico prenatal:

Se realiza a través de punción abdominal y obtención de vellosidades coriónicas como también a través del líquido amniótico entre la décima y decimosexta semana(14).

#### III.a.3.5 Análisis de malabsorción:

Se utilizan para demostrar la pérdida de grasa por materia fecal o déficit de quimiotripsina en duodeno(14).

Sugiere malabsorción: Glóbulos de grasa en preparados de materia fecal observados por microscopio, presencia de grasa en la materia fecal y la pérdida de "chorro de aceite", esteatócrito ácido y actividad trípica de la materia fecal(14).

Confirma malabsorción: Prueba de Van de Kamer (valores normales menores de 2,5 gramos de grasa por día en niños e inferiores a 5 g/día en adultos), quimiotripsina en materia fecal (la ausencia de esta enzima orienta hacia la existencia de insuficiencia pancreática exocrina) y elastasa pancreática en materia fecal(14).

#### III.a.3.6 Microbiología del tracto respiratorio:

Esta prueba de caracterización de la flora bacteriana respiratoria es útil especialmente en pacientes con características atípicas de FQ. La presencia de *Pseudomonas Aeruginosa* es la más conocida y la persistencia de la cepa mucoide es sugestiva de FQ(14).

#### III.a.3.7 Espermograma:

Debido a que la azoospermia es evidente en la FQ es importante el análisis de semen para su diagnóstico, el cual se confirma si hay evidencia de disfunción del CFTR documentada por concentraciones altas de cloro en el sudor, transporte iónico anormal por el epitelio nasal o la presencia de dos mutaciones de FQ(14).

### **III.a.4 Cuadro Clínico:**

#### **III.a.4.1 Manifestaciones respiratorias:**

El compromiso respiratorio es responsable de la morbilidad en la FQ, más del 95% de los pacientes lo presentan siendo los adolescentes y adultos los de mayor gravedad. Estas manifestaciones varían entre individuos afectados, incluso con la misma mutación, existiendo factores ambientales y otros genes que modifican la progresión y gravedad de esta enfermedad(3).

Los niños menores de un año cursan con tos seca y repetitiva, taquipnea persistente, retracción intercostal, aumento leve del diámetro anteroposterior torácico con disminución de su expansión a nivel superior y obstrucción bronquial recurrente. Pueden presentarse frecuentemente diagnósticos de bronquiolitis grave, neuropatías agudas u obstrucción bronquial recurrente que responden parcialmente al tratamiento(3).

A medida que la enfermedad progresa se consolida el cuadro de tos productiva mucosa o mucopurulenta con broncorrea constituyendo la principal característica clínica de la enfermedad(3).

En los comienzos de la enfermedad la clínica se caracteriza por signos de hiperinsuflación, crepitaciones gruesas, sibilancias y posteriormente deformaciones torácicas, retracción costal y retardo del crecimiento. La auscultación torácica puede variar, sin ruidos agregados en períodos intercríticos a crepitaciones en las exacerbaciones y en casos más graves(3).

En un período avanzado puede hallarse bronquiectasias con o sin hemoptisis, uñas en vidrio esmerilado y dedos en palillo de tambor siendo la cianosis un signo tardío. La bronquiectasia es frecuente luego de la segunda década de vida y la hemoptisis es la forma de presentación(3).

Los pacientes con compromiso leve presentan en la radiografía de tórax hiperinsuflación, en ocasiones aparecen imágenes de bronquitis con áreas de consolidación en parches y luego bronquiectasias cilíndricas, varicosas y saculares que aumentan con la progresión de la enfermedad. En la mayor parte de los pacientes con FQ hay opacificación de los senos paranasales visualizado en radiografías debido a la pansinusitis, pero solo algunos cursan con sinusitis crónica. Esta puede conducir a infecciones de la vía aérea inferior, cefalea y mucocelo entre otras complicaciones. Hasta un 25% de los pacientes presentan pólipos nasales(3).

#### **III.a.4.2 Manifestaciones digestivas:**

**Páncreas:** La insuficiencia pancreática exocrina está presente en la mayoría de los pacientes con FQ ocasionando esteatorrea, retraso del crecimiento y bajo peso, si no se inicia un tratamiento aparece hipoalbuminemia, alteraciones electrolíticas, anemia, edema y déficit de vitamina liposoluble. Estos pacientes presentan un alto riesgo de pancreatitis aguda (sobre todo si conservan la función pancreática). Con el tiempo pueden desarrollarse quistes pancreáticos múltiples que pueden aumentar su tamaño. El páncreas endocrino con la edad comienza a claudicar dando lugar a una forma especial de diabetes(1).

**Íleo meconial:** Puede ser la primera manifestación de la enfermedad, reconocida antes del parto mediante ecografía o presentarse luego de éste con distensión abdominal, deposiciones mucosas escasas o sin ellas como también con vómitos biliosos. En la radiografía abdominal se observa distensión intestinal con áreas de aire mezcladas con meconio, también pueden observarse imágenes de calcificación. Los pacientes con esta clínica presentan niveles de TIR bajos por lo que dificulta la obtención de sudor a esta edad(14).

**Prolapso rectal:** Presente en el 20% de los pacientes con FQ menores de 5 años no tratados, es un importante signo de malnutrición grave(14).

**Síndrome de obstrucción intestinal distal (SOID):** Caracterizado por la obstrucción completa o incompleta del área ileocecal por contenido fecal endurecido. Cursa con dolor abdominal cólico en fosa ilíaca derecha pudiendo ser intenso e intermitente, distensión abdominal, pérdida de peso y anorexia, si la obstrucción es completa cursa con vómitos(1).

El diagnóstico se establece a través de la clínica, masa abdominal palpable como también a través de radiografía y tomografía computada (TC) donde se observan bolas fecales en íleon terminal y colon proximal. Debido a fenómenos inflamatorios repetidos la pared intestinal puede engrosarse y fibrosarse pudiendo estenotar la luz intestinal. El SOID se diferencia del estreñimiento debido a que este último se da cuando las heces se acumulan desde el sigma(1).

**Hígado y vías biliares:** La enfermedad hepática es responsable de 1 a 2% de la mortalidad total de la FQ. Esta afección puede ir desde un leve aumento de transaminasas hasta cirrosis biliar y aparición de hipertensión portal con hemorragia digestiva que a menudo requiere trasplante hepático. (1,3,14).

Variedad de pacientes presentan esteatosis hepática pudiendo desarrollar estenosis de la vía biliar principal y litiasis canalicular con o sin colangitis aguda asociada. (1,3,14).

El compromiso hepático grave es más prevalente durante la infancia con una tendencia rápida a la progresión. En pacientes escolarizados la hepatoesplenomegalia puede ser el primer indicador de un compromiso hepatobiliar avanzado(1,3,14).

#### III.a.4.3 Aparato reproductor:

Varones: El 95% son infértiles (siendo la espermatogénesis y el potencial sexual normales) debido a la azoospermia producida por ausencia congénita bilateral de los conductos deferentes, esta condición está ligada a defectos en CFTR pudiendo manifestarse muchas veces sin otro signo clínico(3,14).

Mujeres: Su función reproductiva es normal aunque puede existir disminución de la fertilidad producido por la deshidratación del moco cervical, también presentan retraso puberal(3,14).

#### III.a.4.4 Retraso del crecimiento:

Presente muy frecuentemente, producto de una combinación de factores como el incremento de la demanda calórica, enfermedad pulmonar crónica, mala digestión acompañado de mala absorción intestinal y disminución del apetito por inflamación pulmonar activa(14).

#### III.a.4.5 Glándulas sudoríparas:

Estos pacientes presentan sabor salado en el sudor típico de la enfermedad debido a la importante pérdida de cloruro de sodio, a veces pueden notarse cristales de sal en la línea de implantación del cuero cabelludo(14).

Esta pérdida crónica de sal puede producir depleción electrolítica grave y un síndrome de pseudo-Bartter, esto suele hallarse en sujetos menores de 2 años. En presencia de temperaturas elevadas puede causar deshidratación hiponatrémica y alcalosis hipoclorémica grave por lo que será necesario una intervención inmediata(14).

#### III.a.4.6 Microbiología:

La FQ exhibe una amplia distribución de gérmenes adquiridos en base a la edad siendo el *staphylococcus aureus* y *Haemophilus influenzae* las bacterias más frecuentes en los niños con FQ(3).

El *S. aureus* presenta una tasa de infección que disminuye con la edad, mientras que la tasa de *Pseudomonas aeruginosa* se va incrementando. A través de *S. aureus* como invasor primario se ve facilitada la entrada y posterior colonización de la *P. aeruginosa* pudiendo coexistir, aunque el abundante desarrollo de *P. aeruginosa* puede inhibir el crecimiento de *s. aureus*(3).

La bacteria *H. influenzae* puede producir una colonización crónica acompañado por un deterioro significativo de la función pulmonar. La persistencia de un cultivo positivo para *S. aureus*, *H. influenzae* o ambas induce hacia la sospecha diagnóstica de FQ(3).

La infección pulmonar crónica más grave asociada al deterioro progresivo de la función pulmonar es producida por la *P. aeruginosa* por lo que frente a la primer aparición está indicado el uso de antibiòticoterapia. Esta bacteria es iniciada por cepas no mucoides y su transición a la variante mucóide se da por incremento de anticuerpos antipseudomonas pudiendo no ser erradicada con terapias antibiòticas(3).

La *burkholderia cenocepacia* consiste en un patógeno de FQ que presenta infección cruzada y gran impacto sobre la función pulmonar por lo que es necesario aislar a aquellos pacientes que la presenten, siendo la misma resistente a los antibiòticos(3).

#### III.a.4.7 Osteoporosis:

La prevalencia de esta complicación aumenta con la edad, el nivel de gravedad y el compromiso nutricional (absorción deficiente de calcio y vitamina D y K) iniciándose en la etapa puberal. Esto se produce por desequilibrio entre osteogénesis y reabsorción ósea por causas multifactoriales como el uso de esteroides sistémicos y la presencia de inflamación crónica(3).

La inactividad física junto al retraso puberal acentúan una deficiente mineralización del hueso, durante los períodos estables de la enfermedad hay reabsorción ósea, que se encuentra aumentada durante las exacerbaciones pulmonares. Se expresa con fracturas costales, vertebrales y cifosis(3).

#### III.a.4.8 Diabetes mellitus:

Consiste en una complicación importante de la FQ, su incidencia aumenta con la edad afectando en su mayoría a pacientes mayores de 30 años. Esto se produce por

niveles bajos de insulina al destruirse los islotes como también por resistencia a la misma relacionada con fenómenos inflamatorios locales y progresión de la enfermedad pulmonar. Además está asociada a complicaciones microvasculares y gastroenteropatías(1).

### **III.a.5 Tratamiento:**

#### **III.a.5.1 Respiratorio:**

Kinesioterapia respiratoria: Debe ser iniciado de forma inmediata al diagnóstico, las técnicas utilizadas dependen de la edad del paciente y del compromiso respiratorio siendo sus objetivos mantener y mejorar la ventilación/perfusión (V/Q), controlar la obstrucción bronquial, evitar deformaciones posturales, permeabilizar la VA, entre otros(16).

Tratamiento antibiótico: La vía de administración depende del patógeno bacteriano y su patrón de sensibilidad, del estado funcional y curso clínico de la enfermedad(16).

La administración por vía oral se puede iniciar con la asociación de trimetropin/sulfametoxazol y amoxicilina/ácido clavulánico, las fluoroquinolonas son tratamientos útiles por esta vía en los pacientes con FQ. El ciprofloxacino es la fluoroquinolona más usada en la exacerbación pulmonar en FQ, en cuanto a la infección por *S. Aureus* el tratamiento a elección es el uso de flucloxacilina(16).

En la administración por vía inhalatoria se utilizan varios tipos de antibióticos siendo los más usados los aminoglicósidos, gentamicina, amikacina, tobramicina y colistin. En los últimos años adquirió gran importancia el uso de macrólidos como terapia coadyuvante en pacientes con infección crónica por *P. aeruginosa*(16).

Broncodilatadores: Los pacientes portadores de FQ con hiperreactividad bronquial utilizan B2 agonistas para provocar una mayor respuesta broncodilatadora actuando directamente en la relajación de la musculatura lisa aumentando el barrido ciliar, aunque la viscosidad del esputo puede disminuir este beneficio. Los medicamentos más usados son salbutamol y fenoterol o salbutamol mezclado con bromuro de ipratropio(16).

Esteroides orales: Utilizados para disminuir la inflamación de la vía aérea. Los corticoides orales no son muy recomendados por producir retraso del crecimiento, cataratas y alteración del metabolismo de la glucosa. La excepción a esto son los

pacientes con una reagudización infecciosa donde la obstrucción bronquial persiste(16).

Esteroides inhalatorios: Estos corticoides se utilizan en pacientes que desde el punto de vista clínico y de laboratorio presentan hiperreactividad bronquial. Algunos son beclometasona, budesonida y fluticasona(16).

Nebulizaciones de DNAsa y soluciones hipertónicas: La DNAsa disminuye la viscosidad de las secreciones degradando ADN de neutrófilos, indicado en pacientes mayores a 5 años con CVF menor al 40% del teórico adheridos a terapia convencional, espirometría alterada, producción de esputo crónico que puedan realizar el test de función pulmonar reproducible. Una nueva alternativa es la nebulización con soluciones hipertónicas antes de la medicación de B2agonista, esto aumenta la cantidad de sodio y cloro en la superficie ciliar produciendo un gradiente osmótico donde el agua es atraída a la superficie rehidratando el fluido periciliar(16).

Medicamentos antiinflamatorios (ibuprofeno): Su administración diaria durante 4 años disminuye la progresión de la FQ sin efectos adversos de importancia(16).

### III.a.5.2 Digestivo:

Aporte calórico: Es muy importante las recomendaciones sobre el aporte calórico en el ámbito clínico, se han establecido como un 120% de las recomendaciones, es una forma de calcular estos requerimientos pese a que excede las necesidades reales(16).

Alimentación: La dieta de dichos pacientes no debe diferir de la del resto del grupo familiar sin restringir las grasas. La leche materna junto a un reemplazo enzimático es óptima en el lactante con FQ, pero es necesaria una especial atención por su menor contenido proteico(16).

Las fórmulas semielementales en niños con cirugía gastrointestinal no se recomiendan para uso rutinario, dichas fórmulas requieren la adición de enzimas pancreáticas(16).

Alimentación enteral: Las técnicas de administración utilizadas son sonda nasogástrica o gastrostomía, se utiliza cuando hay una baja de peso por más de dos meses o cuando no hay ganancia entre dos a tres meses o por seis meses(16).

Requerimiento enzimático: Las enzimas pancreáticas en USP de lipasa están indicadas ante malabsorción. En los lactantes se administran 1000- 2000 U por 120cc de alimento, en niños menores de cuatro años 1000 U/kg de peso en cada comida, 500 U/kg de peso para media mañana, tarde, pudiendo adicionar una tercer dosis en la media noche, en niños mayores de cuatro años se administra la mitad de la dosis descrita anteriormente(16).

Aportes vitamínicos: Dichos pacientes como consecuencia de la esteatorrea, por menor ingesta o debido a anorexia presentan carencias vitamínicas, siendo las más afectadas las vitaminas liposolubles A, D, E y K. Además la absorción de la vitamina hidrosoluble B12 y minerales como Zn, Cu, Se, Ca y Fe suelen estar comprometidas(16).

Para menores de dos años se utilizan fórmulas en suspensión o solución que contengan vitamina A, C, D y E(16).

### **III.a.6 Calidad de vida relacionada a la salud (CVRS):**

Según la Organización Mundial de la Salud (OMS) la calidad de vida es "la percepción personal de un individuo de su situación en la vida, dentro del contexto cultural y de los valores en que vive en relación con sus objetivos, expectativas, valores e intereses. La calidad de vida no es igual a estado de salud, estilo de vida, satisfacción con la vida, estado mental ni bienestar, sino que es un concepto multidimensional que debe tener en cuenta la percepción por parte del individuo de este y otros conceptos de la vida"(17).

La medida de esta variable permite valorar la enfermedad desde la perspectiva del paciente aportando información para la clínica como para investigación(10).

#### **III.a.6.1 Cuestionario para la CVRS:**

*Cystic Fibrosis Questionnaire* (CFQ/CFQ-R): Diseñado específicamente para pacientes portadores de FQ, presentando diferentes versiones específicas para niños de seis a trece años, padres de niños de seis a trece años y adolescentes/adultos mayores de catorce años (CFQ-R+14) con FQ(10).

El cuestionario consta de 5 dimensiones: Síntomas, Actividad que realiza, Psicológico/Emocional, Energía/Astenia y Dominio Social. A estas se le suman cuatro dimensiones específicas de la FQ: Alteraciones alimentarias, Imagen corporal, Azoramiento y carga del tratamiento(10).

El CFQ-R+14 Spain consta de 50 ítems en 12 dominios que se dividen a su vez en 6 que valoran aspectos generales: Capacidad física, limitaciones de rol, vitalidad, percepción de la salud, estado emocional y aislamiento social; y 6 que valoran aspectos específicos como imagen corporal, problemas de alimentación, carga del tratamiento, problemas de peso, síntomas respiratorios y síntomas digestivos. Las puntuaciones varían de 0 a 100 (a mayor puntuación mayor CVRS) y no existe una puntuación total que integre todos los dominios(10).

Tabla 4	Descripción general, consistencia interna y reproductibilidad del CFQR 14+ Spain						
	Nº ítems	α de Cronbach	Test-retest (Spearman)		CCI*	Efecto suelo	Efecto techo
Dimensión			r	p			
Capacidad física	8	0,96	0,95	0,000	0,95	2,3	11,6
Limitaciones de rol	4	0,81	0,87	0,000	0,78	0	39,5
Vitalidad	4	0,89	0,90	0,000	0,88	0	18,6
Estado emocional	5	0,87	0,77	0,000	0,72	0	25,6
Aislamiento social	6	0,75	0,80	0,000	0,77	0	0
Imagen corporal	3	0,70	0,53	0,034	0,54	2,3	18,6
Problemas con la alimentación	3	0,87	0,78	0,000	0,75	0	46,5
Carga del tratamiento	3	0,57	0,79	0,000	0,77	2,3	4,7
Percepción de la salud	3	0,79	0,86	0,000	0,86	2,3	9,3
Problemas de peso	1	-	0,74	0,001	0,73	14	55,8
Síntomas respiratorios	7	0,78	0,79	0,000	0,78	0	0
Síntomas digestivos	3	0,31	0,49	0,057	0,47	0	20,9

\*CCI: Coeficiente de correlación intraclass. Tomada de Ref. 24.

**Imagen 5:** Descripción general y reproductibilidad del cuestionario CFQ-R+14 Spain con todos sus dominios(10).

Este cuestionario detecta cambios tras una intervención terapéutica y es sensible a modificaciones en el estado de salud en el tiempo basado en los síntomas respiratorios y en el peso. Las dimensiones imagen corporal, problemas con la alimentación y problemas de peso pueden tener poca sensibilidad al cambio(10).

Todo esto permite diferenciar los distintos niveles de gravedad de la enfermedad respiratoria siendo capaz de detectar cambios luego de una intervención terapéutica como también es sensible a las modificaciones en el estado de salud a lo largo del tiempo en base a síntomas respiratorios y el peso(10).

III.a.6.2 Cuestionario de Leicester (LCQ)

Es un cuestionario que evalúa el impacto de la tos en la calidad de vida informado por el paciente. Originalmente se desarrolló para su uso en personas con tos crónica idiopática pero posteriormente se validó para el uso en personas con enfermedad pulmonar obstructiva crónica y bronquiectasias. El mismo consta de 19 ítems, cada elemento evalúa los síntomas o el impacto de ellos durante las últimas dos semanas

en una escala Likert de siete puntos. Las puntuaciones de los dominios físico, psicológico y social se calculan como una media para cada dominio, también se calcula la puntuación total al sumar las puntuaciones de los dominios. Puntuaciones altas indican una mejor calidad de vida(18).

Este cuestionario presenta una alta consistencia interna y excelente repetibilidad en las bronquiectasias y la tos crónica, aunque son inferiores en la enfermedad pulmonar obstructiva crónica(18).

### **III.b SECRECIONES RESPIRATORIAS**

Consisten en fluidos originados por glándulas de la mucosa respiratoria que presentan activos para contribuir a la neutralización y eliminación de microorganismos y partículas del aire inspirado como también protegen la vía respiratoria contra los cambios en la humedad y temperatura ambiental(19).

Dichas secreciones están compuestas por:

- Enzimas antibacterianas.
- Moléculas con actividad antitumoral, antiviral, antiinflamatoria y reguladora de la inmunidad.
- Sustancias que actúan sobre la viscosidad.
- Alfa-1antitripsina.
- Células fagocíticas de microorganismos y partículas.

Por día se producen aproximadamente 10 cm<sup>3</sup> de esputo en condiciones normales, el cual se deposita en la superficie interna de las vías respiratorias bajas, luego los cilios lo desplazan a la faringe donde se elimina mediante tos y estornudos(19).

#### **III.b.1.1 Alteraciones en las secreciones:**

Ciertas circunstancias pueden producir la acumulación de secreciones en el organismo, algunas de ellas son el aumento en su producción, aumento de la viscosidad o disminución de la elasticidad como también la tos ineficaz al presentar una disfunción de la musculatura respiratoria. Esto produce obstrucción de la vía aérea, aumento del trabajo respiratorio por parte de los músculos, aumento del riesgo de infecciones, aumento excesivo de tos que puede conducir al agotamiento de

reservas de O<sub>2</sub> y energía como también una alteración en el intercambio gaseoso con mayor riesgo de hipoxia(19).

### III.b.2 Esputo:

Es una secreción producida en los pulmones y bronquios que se expulsa al toser, esta acción de emitir esputo es llamada expectoración(20).

Mediante el esputo se pueden diagnosticar enfermedades teniendo en cuenta sus características, el examen bacteriológico, recuento en su composición celular y sus componentes bioquímicos(20).

Tipos de esputo	Características a simple vista	Ejemplo de enfermedad asociada
Seroso	Claro, acuoso o espumoso, escasa viscosidad	Edema agudo de pulmón
Mucoide	Viscoso, gomoso (difícil de expulsar), blanquecino o gris	Bronquitis y asma crónicos
Mucopurulento	Amarillo, verde o marrón	Infecciones broncopulmonares
Herrumbroso	Dorado o amarillo rojizo	Neumonía por neumococo
Sanguinolento	Rosado o rojo brillante (hemoptisis)	Tuberculosis, tromboembolismo pulmonar, cáncer de pulmón

**Imagen 6:** Clasificación de esputo según su reología y posible asociación con enfermedades(20).

#### III.b.2.1 Moco:

Consiste en una secreción adherente y viscosa sintetizada por células caliciformes en el epitelio cilíndrico que recubre los órganos expuestos al ambiente externo (tracto respiratorio, tracto reproductivo, tracto gastrointestinal y el tracto oculo-rinotorrinolaríngeos) (21).

Algunas de sus funciones son la lubricación, formación de una capa hidratada sobre el epitelio, barrera contra patógenos y una capa gel permeable para producir el intercambio gaseoso y nutricional. Esta consiste en la primer barrera con la que

interactúan y se difunden los nutrientes y fármacos entéricos para acceder a sistema circulatorio(21).

El moco está compuesto por agua principalmente en un 95%, sales, ácidos grasos, fosfolípidos, colesterol, proteínas defensivas como la lisozima, inmunoglobulinas, factores de crecimiento, defensinas y factores de trébol, siendo el principal componente la glicoproteína mucina responsable de sus propiedades viscosas y elásticas(21).

### **III.b.3 Herramientas de medición para el esputo**

#### **III.b.3.1 Balanza para medición de esputo:**

Es un instrumento que tiene como principal función medir la masa de un cuerpo, donde la masa es la medida de un cuerpo en relación a la inercia/resistencia dada por un sistema físico a un cambio(22).

Hay varios dispositivos para medir la masa como, la herramienta romana que se utiliza para pesar mercancías destinadas a la venta, también tenemos a la báscula que surge para pesar elementos mucho más pesados ya que cuenta con una plataforma a ras del suelo (pudiendo pesar hasta camiones), y como tercer elemento para medir el peso de la masa se utiliza la balanza usada frecuentemente en superficie terrestre donde se vincula al peso directamente con la masa donde se colocan elementos de pocos kilos utilizado en laboratorios, empresas, industrias, entre otros, por lo tanto se pesan determinados objetos y sustancias. En la actualidad hay modelos electrónicos muy rápidos y precisos(22).

Un tipo de balanza utilizada en laboratorios es la balanza analítica eléctrica de un solo platillo la cual funciona digitalmente (utilizada para la medición, al colocar alguna materia sobre el plato de medición despliega en su pantalla electrónica el valor del peso de la materia evaluada(22).

#### **III.b.3.2 Liofilizador:**

La liofilización se basa en una proceso que consta de separar algún tipo de solvente (agua) de una composición de una solución a través de la congelación y sublimación del hielo a presiones reducidas. El proceso permite secar los compuestos tanto inorgánicos u orgánicos sin alterar sus composiciones(23).

El liofilizador propiamente dicho es el aparato que lleva a cabo la liofilización. Y se compone de tres partes(24):

- Cámara seca: dispositivo donde se coloca la sustancia, tiene un cierre hermético y se realiza el proceso con vacío. Aquí se realiza la sublimación.
- Condensador: se conecta con la cámara seca y aquí el vapor de agua produce la condensación, siempre tiene que mantenerse en una temperatura entre -50 a -125 °C.
- Sistema de vacío: este sistema elimina el aire de la cámara seca y además ayuda a la sublimación de las sustancias(24).

### III.b.3.3 Escala analógica Visual (usada para evaluar la facilidad de expectoración:

Consiste en una línea horizontal de 10 centímetros donde en sus extremos están las expresiones extremas de lo que se desea medir, en el lado izquierdo se ubican las ausencias o facilidades mientras que en el lado derecho las mayores intensidades o dificultades. Para su realización se le pide al paciente que marque en la línea el punto que cree que representa su dolencia o lo que se está evaluando para luego medir con regla milimetrada, puede ser expresado en centímetros o milímetros(25).

## III.c EJERCICIO FÍSICO

Originado del latín *exercitium* usado para referirse a la aplicación de cualquier movimiento corporal de forma repetida, dirigido a mantener un buen estado de salud como también para recuperarlo(26).

La fisiología del ejercicio también se denomina fisiología del esfuerzo, donde el término esfuerzo consiste en el empleo de la fuerza física contra alguna resistencia a vencer, sin embargo para la medicina deportiva el esfuerzo es un equivalente de actividad física, resultando más adecuado el uso de la palabra ejercicio para referirse a la actividad física(26).

### III.c.1 Fisiología del ejercicio:

Todas las acciones producidas por el organismo dependen de la capacidad del sistema nervioso para controlar los músculos esqueléticos. El Sistema Nervioso Central (SNC) presenta una organización jerárquica en donde la médula espinal

compone el nivel inferior, esta zona presenta neuronas que establecen reflejos y movimientos rítmicos como lo es por ejemplo la locomoción, las neuronas medulares modifican las repuestas reflejas(26).

El siguiente nivel de la jerarquía motora es el tronco encefálico, el cual recibe aferencias de la corteza y núcleos subcorticales para transmitir información a la médula por fascículos descendientes (contribuyen al control postural) (26).

El nivel superior está compuesto por la corteza motora la cual se proyecta hacia la médula espinal a través de los fascículos corticoespinales como también modulan los núcleos del tronco encefálico. En las áreas premotoras junto con la corteza asociativa parietal posterior y prefrontal da lugar a la coordinación y planificación de secuencias motoras más complejas, la elaboración motora proyecta sobre la corteza motora primaria y médula (zonas de ejecución motora) (26).

Mediante los haces corticonuclear y corticoespinal descienden las ordenes motoras de la corteza, el primer haz controla el movimiento de músculos faciales llevando información a núcleos del tronco encefálico, mientras que las motoneuronas medulares inervadas por el haz corticoespinal controlan los músculos del tronco y extremidades.

Para conseguir respuestas coordinadas de diversos grupos musculares sin generar órdenes específicas la corteza utiliza circuitos reflejos(26).

Además de los niveles jerárquicos ya mencionados el cerebelo y los ganglios basales intervienen en la planificación y ejecución del movimiento estableciendo bucles de retroalimentación que regulan la corteza y los núcleos del tronco encefálico para contribuir a la ejecución normal del movimiento y control postural(26).

### III.c.1.1 Tipos de movimiento:

**Movimientos reflejos:** Consisten en respuestas estereotipadas de corta duración dadas de forma inesperada y automática, producidas ante un estímulo sensorial(27).

**Movimientos rítmicos:** Se basan en patrones motores repetitivos y rítmicos (ventilación, locomoción). Se produce una repetición automática de la secuencia motora que puede modificarse de forma voluntaria o por estímulos sensoriales aferentes, su inicio y finalización se dan de forma voluntaria(27).

**Movimientos voluntarios:** Tienen como finalidad alcanzar un objetivo pudiendo modificarse durante su ejecución, pueden aprenderse y mejorarse con el tiempo(27).

### III.c.1.2 Unidades motoras:

Esta unidad funcional y estructural se conforma por motoneuronas alfa y fibras musculares esqueléticas, cuando la motoneurona genera un potencial de acción produce la contracción de las fibras musculares que inerva. Existen distintos tipos de unidades motoras diferenciadas de acuerdo a la contracción que producen(28).

Tipo I LENTAS Y RESISTENTES A LA FATIGA: Presentan un tamaño pequeño y generan tensiones discretas durante largos períodos de tiempo sin fatigarse, en comparación con los otros tipos estas fibras poseen motoneuronas de menor tamaño, menor umbral de excitación y menor velocidad de conducción. Los músculos lentos o rojos están compuestos por dichas fibras (antigravitatorios, resistentes a la fatiga)(28).

Tipo IIa RÁPIDAS Y RESISTENTES A LA FATIGA: Poseen una capacidad aeróbica que resiste la fatiga durante varios minutos, por lo tanto combina características de las fibras I y IIb(28).

Tipo IIb RÁPIDAS Y FATIGABLES: Sus fibras son de gran tamaño y desencadenan grandes fuerzas en cortos períodos empleando un metabolismo anaeróbico (el depósito de glucógeno y acumulación de ácido láctico produce su fatiga). Estas fibras poseen motoneuronas grandes con velocidades de conducción elevadas y umbral de excitación(29).

### III.c.2 **Función pulmonar durante el ejercicio:**

La respuesta pulmonar ante el ejercicio controla la concentración de gases en sangre arterial y durante el mismo el sistema respiratorio oxigena y disminuye la acidez en sangre venosa mixta hipercápnica e hipoxémica, además disminuye el grado de resistencia vascular pulmonar para minimizar la difusión de agua en el espacio intersticial pulmonar.(29)

#### III.c.2.1 Capacidad vital forzada (CVF):

Sus valores en reposo en hombres jóvenes sanos oscilan entre 4 y 5 litros y en mujeres jóvenes sanas entre 3 y 4 litros, esta variable varía según el tamaño y la composición corporal teniendo una relación negativa en cuanto al porcentaje de grasa corporal. En sujetos de elevada altura estos valores pueden verse aumentados hasta

6-7 litros, como en atletas de resistencia aeróbica de alto nivel con valores de 7-8 litros. La obtención de valores elevados se ve condicionado por las características físicas de los sujetos e influencias genéticas, ya que se entiende que el entrenamiento no altera los volúmenes pulmonares estáticos. En contrapartida, los valores obtenidos mediante espirometría realizada en deportistas indican que las personas que realizan ejercicio físico de forma regular poseen valores pulmonares estáticos superiores que aquellos que no lo realizan, sugiriendo que el entrenamiento físico aeróbico provoca adaptaciones a nivel pulmonar dando como resultado aumentos de sus valores estáticos(29).

### III.c.2.2 Volumen espiratorio forzado (VEF):

Expresa la capacidad de espiración en relación a la resistencia al paso de aire generada por las vías aéreas. Por lo general esta medida de función pulmonar se mide en el primer segundo de la espiración y se expresa como un porcentaje de la CVF, en sujetos sanos consiste en el 85% de la CVF mientras que en sujetos con enfermedad pulmonar obstructiva puede descender por encima del 40% (para considerar un patrón obstructivo el valor debe ser del 70% CVF)(29).

A pesar de ajustar las cifras en base al tamaño corporal no se puede encontrar alguna relación entre los valores pulmonares estáticos y el rendimiento deportivo, así mismo luego de corregir los valores de talla corporal se sostiene que las mujeres poseen menores volúmenes pulmonares estáticos y dinámicos en relación a los hombres(29).

<b>Valores espirométricos de jóvenes no activos físicamente, jóvenes ciclistas y personas de edad avanzada</b>			
	<b>No activos</b> n = 50 21 ± 2 años	<b>Ciclistas</b> n = 35 24 ± 3 años	<b>Edad avanzada</b> n = 23 70 ± 5 años
CVF (l)	5,2 ± 0,6 <sup>b</sup>	6,1 ± 0,2 <sup>a</sup>	2,6 ± 0,3
FEV <sub>1</sub> (l)	4,5 ± 0,5 <sup>b</sup>	5,1 ± 0,2 <sup>a</sup>	2,1 ± 0,2
FEV <sub>1</sub> /CVF (%)	87,2 ± 5,9	83,8 ± 1,8	78,7 ± 4,2
PFE (l · s <sup>-1</sup> )	9,8 ± 2,3 <sup>b</sup>	11,7 ± 0,5 <sup>a</sup>	4,9 ± 1,1

<sup>a</sup> Diferencias significativas (p < 0,05) ciclistas vs jóvenes no activos y edad avanzada.  
<sup>b</sup> Diferencias significativas (p < 0,05) jóvenes no activos vs edad avanzada.

**Figura 7:** Valores pulmonares de jóvenes no activos, ciclistas y personas de edad avanzada(29).

### III.c.2.3 Espirometría

Consiste en una prueba para el estudio de la función pulmonar necesaria para la evaluación y seguimiento de diversas enfermedades respiratorias. Algunas

indicaciones de este estudio son el diagnóstico, la monitorización, evaluación del deterioro, investigación clínica y salud pública(30).

Este instrumento determina volúmenes y capacidades pulmonares, formado por un sistema de recolección de aire y un sistema de inscripción montado sobre un soporte que se desplaza a una velocidad dada. La importancia de este instrumento radica en la ayuda a los pulmones del paciente a saber cómo respirar lenta y profundamente debido a que luego de una cirugía es demasiado doloroso hacerlo por sí mismo. El espirómetro es capaz de transformar la derivada del volumen directamente a flujo(30,31).

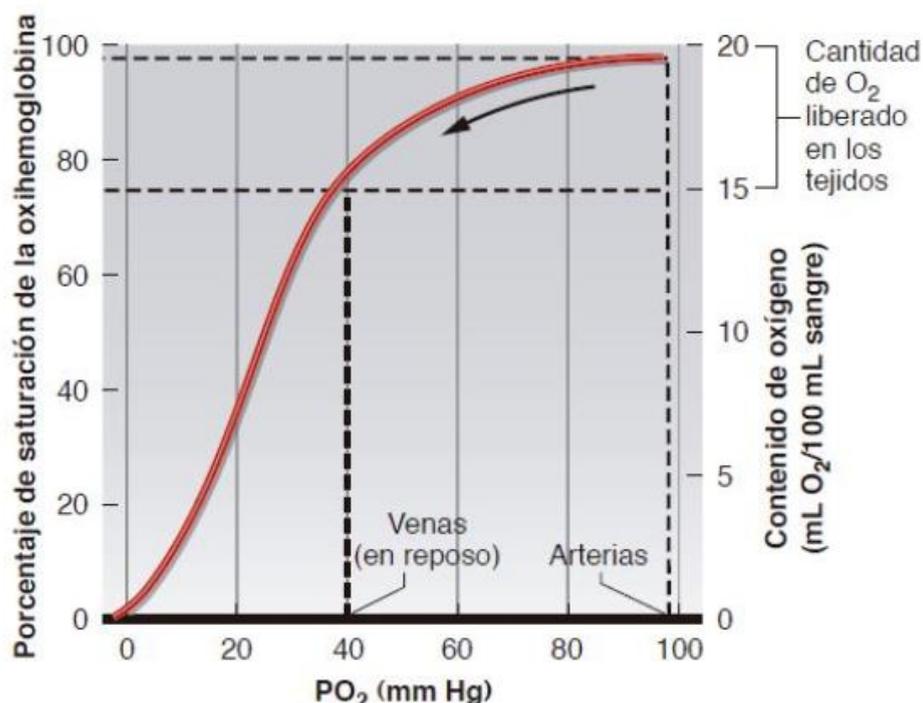
Las principales variables medidas son la anteriormente nombrada capacidad vital forzada (CVF) como también el volumen espiratorio forzado en el primer segundo (VEF1)(30).

#### III.c.2.4 Saturación de O<sub>2</sub>:

El 98% del oxígeno se transporta en la sangre junto con la hemoglobina formando oxihemoglobina (una molécula de hemoglobina transporta cuatro moléculas de oxígeno), mientras que la hemoglobina que no está unida al oxígeno es desoxihemoglobina. La unión entre estas moléculas depende de su afinidad y de la presión de oxígeno de la sangre (PO<sub>2</sub>) (ver figura 8) (32).

Varios factores modifican la saturación, como lo es la acidosis donde la hemoglobina cede oxígeno a los tejidos especialmente durante el ejercicio (se da la disociación oxígeno-hemoglobina), otro factor es la temperatura de la sangre la cual al aumentar produce que la hemoglobina ceda oxígeno(32).

La capacidad de transporte de oxígeno depende del contenido de hemoglobina en sangre que por cada 100 ml contiene en hombres entre 14 y 18 gr de hemoglobina y entre 12 y 16 gr en mujeres. En reposo la sangre atraviesa los pulmones entrando en contacto con el aire alveolar en un tiempo suficiente para que la hemoglobina sature entre 98 y 99% (0,75 segundos), en cambio durante el ejercicio intenso el tiempo de contacto se encuentra disminuido lo que reduce la unión entre hemoglobina y oxígeno, es decir que disminuye la saturación(32).



**Imagen 8:** Curva de disociación de oxígeno-hemoglobina, muestra la cantidad de hemoglobina saturada de oxígeno a diferentes valores de PO<sub>2</sub>(32).

### III.c.2.5 Oximetría de pulso:

Es una técnica no invasiva que permite medir los niveles de oxihemoglobina (SaO<sub>2</sub>) y así monitorizar la oxigenación de la sangre arterial. Su registro estima la presencia como también el grado de insuficiencia respiratoria en el 90% de los casos. Además suele utilizarse en protocolos de ejercicio, prácticas de fibrobroncoscopia, control de desaturaciones nocturnas, detección del síndrome de apnea de sueño, entre otras enfermedades(33).

### III.c.2.6 Respuesta de la ventilación pulmonar al ejercicio:

En reposo la frecuencia respiratoria (FR) es de doce respiraciones por minuto mientras que el volumen corriente (VC) es de 0,5 litros de aire por cada respiración dando como resultado una ventilación minuto de 6 litros(29).

El incremento de la ventilación minuto se da a través del aumento de la FR, de la profundidad de las mismas o de ambas. La FR en varones jóvenes sanos es de 35-45 respiraciones por minuto encontrándose valores de hasta 60-70 respiraciones por minuto en atletas de elite durante el ejercicio intenso. Por lo tanto al aumentar demasiado la frecuencia respiratoria como el volumen corriente la ventilación minuto puede superar los 100 litros por minuto. A pesar de presentar valores muy altos de

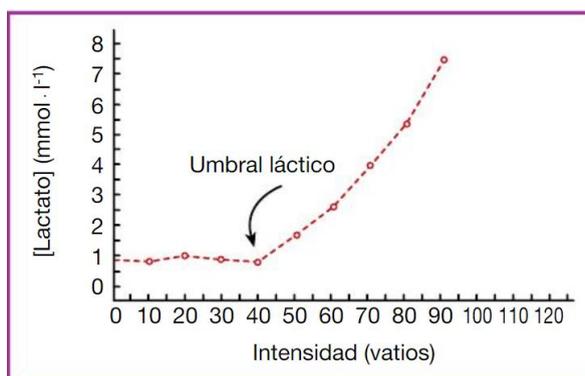
ventilación minuto el volumen corriente no excede el 55-65% de la capacidad vital en sujetos sedentarios como en atletas bien entrenados(29).

La realización de ejercicio bloquea de forma parcial la conductancia de sodio sensible a la amilorida del epitelio respiratorio, esta inhibición de la conductancia luminal de sodio aumenta el contenido de agua de la mucosidad pulmonar(34). Además, el ejercicio aumenta la producción de esputo de forma mecánica a través de vibraciones como también por el aumento de la ventilación despejando las vías respiratorias(34).

### III.c.3 Ejercicio Aeróbico y Anaeróbico:

Durante la realización de ejercicio físico de intensidad progresiva la concentración de lactato en sangre no varía respecto a sus valores en reposo y durante el trabajo, sino que a partir de cierta intensidad se da una elevación progresiva de su concentración. Esto puede interpretarse de modo que en trabajos superiores a cierto umbral de intensidad la energía requerida para la realización del ejercicio se deriva de fuentes aeróbicas como también de fuentes anaeróbicas (especialmente de la glucólisis anaeróbica) dando como resultado el incremento del lactato en sangre(35).

La elevación de la concentración de lactato también depende de la capacidad cardiovascular, pulmonar y metabólica de la persona que realice el ejercicio condicionando la capacidad de sostener una intensidad determinada de trabajo en un tiempo prolongado (capacidad aeróbica)(35).



**Imagen 9:** Modificaciones del lactato en sangre en el transcurso de una actividad física de tipo incremental(35).

### III.c.4 Instrumentos de medición de la intensidad en el ejercicio:

Esto se lleva a cabo a través de la utilización de ergómetros (*ergo*=trabajo, *metro*=medida) (36).

#### III.c.4.1 Cinta ergométrica:

También llamada tapiz rodante, donde un motor y un sistema de poleas movilizan una cinta sobre la cual la persona camina o corre. Este sistema presenta muchas ventajas como lo es la adaptación rápida ya que el caminar es una actividad natural en las personas, la mayor parte casi siempre alcanza valores fisiológicos pico(36).

Las cintas también presentan desventajas como el alto costo, tamaño voluminoso, necesidad de energía eléctrica y poca capacidad para su traslado; la medición de la presión sanguínea por estetoscopio se dificulta por el ruido que esta genera como también por el movimiento de la persona(36).

#### III.c.4.2 Cicloergómetro:

Los más utilizados son los de fricción mecánica o de resistencia eléctrica, en los primeros la cinta que rodea el volante se puede ajustar como también aflojar para modificar la resistencia contra la que se pedalea. La potencia depende de la combinación de resistencia y frecuencia de pedaleo, ya que a mayor rapidez mayor producción de potencia por lo tanto para mantenerla solo se debe conservar la misma frecuencia de pedaleo en el tiempo a través de un control constante(36).

En los cicloergómetros de freno eléctrico la resistencia se da por un conductor eléctrico que se moviliza a través de un campo magnético o electromagnético. Para que la potencia sea constante estos son regulados de forma que la resistencia aumente cuando disminuya la frecuencia de pedaleo o se reduzca cuando esta frecuencia aumente(36).

Una ventaja de este sistema es que es útil para evaluar cambios en la función fisiológica antes y después del ejercicio en personas que tuvieron variaciones del peso ya que el mismo es independiente del peso corporal. Dentro de las desventajas se describen, la fatiga muscular durante su realización en una persona que no lo practica con regularidad evitando que el sujeto alcance su intensidad máxima. Ciclistas entrenados logran valores picos más altos en este sistema(36).

#### III.c.4.3 Presión espiratoria positiva (PEP):

Se utiliza una mascarilla con doble válvula, inspiratoria y espiratoria, sobre la rama espiratoria se aplica una resistencia producto del adaptador del tubo endotraqueal y un manómetro. La resistencia debe adecuarse para que la presión espiratoria alcanzada sea de 10 y 20 cmH<sub>2</sub>O(37).

Su modo de empleo consiste en el paciente sentado con los codos apoyados en la mesa, la mascarilla se ajusta sobre la cara o la boca sobre la boquilla de la cámara realizando inspiraciones por encima del volumen corriente seguidas de espiraciones activas no forzadas. Se realizan ciclos de 10-20 respiraciones y luego se retira la mascarilla para hacer una espiración forzada con glotis abierta(37).

Esta técnica ventila áreas colapsadas a través de vías colaterales facilitando el arrastre hacia proximal de las secreciones que producen el colapso. Esta técnica alcanza presiones entre 40 y 100 cmH<sub>2</sub>O, incrementa el flujo aéreo colateral desde zonas hiperinsufladas hacia zonas hipoventiladas movilizandosecreciones(37).

Esta técnica se caracteriza por ser breve, efectiva pero extenuante, pueden producir broncoespasmo con riesgo de neumotórax y no se realiza en niños menores de 5 años(37).

#### III.c.4.4 Flutter®:

Consiste en un dispositivo pequeño con forma de pipa que contiene una bola de acero capaz de oscilar con el flujo espiratorio el cual interrumpe generando vibraciones transmitidas desde la boca hacia las vías aéreas inferiores(37).

Su modo de empleo consiste en el paciente sentado, realiza una inspiración profunda, apnea de 2-3 segundos seguida de una espiración a través del Flutter®, esto genera una presión espiratoria positiva oscilatoria (producto de la oclusión intermitente) ofrecida por la bola de acero en el extremo del dispositivo. Es de fácil utilización, pero usos prolongados pueden llevar a una hipocapnia sintomática(37).



Figura 3a. Flutter, *visión lateral.*



Figura 3b. Flutter, *visión de su interior.*

**Imagen 10: Dispositivo Flutter®(37).**

#### III.c.4.5 Test de Rockport de una milla:

Consiste en una forma de evaluar la capacidad aeróbica de un individuo, donde el objetivo es caminar una milla en el menor tiempo posible completando una pista llana medida de 1.609 metros. Al concluir el recorrido se mide la frecuencia cardíaca alcanzada y el tiempo utilizado. La potencia aeróbica es medida a partir de la siguiente ecuación(38):

$$\text{VO2máx} = 132,853 - (0,0769 \times P) - (0,3877 \times E) + (6,315 \times S) - (3,2649 \times T) - (0,1565 \times FC)$$

VO2máx: Consumo máximo de oxígeno.

P: Peso corporal en libras. Para conversión: 1Kg= 2,2lb.

E: Edad

S: Sexo (Mujeres= 0; Hombres= 1)

T: Tiempo en minutos.

FC: Frecuencia cardíaca al finalizar la prueba. (Latidos x minuto)(38)

#### **IV JUSTIFICACIÓN:**

Debido al incremento de la esperanza de vida de los pacientes con FQ, es importante analizar este tema desde el punto de vista individual como también social para otorgarle al paciente una mejor calidad de vida. Es importante dar a conocer dicha patología desde el abordaje kinésico, debido a la cantidad de sistemas involucrados, dando una orientación integral del tratamiento. Al momento en que el paciente es diagnosticado, teniendo en cuenta que es una patología crónica y progresiva, es muy importante comenzar con el tratamiento de forma inmediata para poder controlar los diversos síntomas que pueden presentarse como también retrasar su progresión ya que esto puede prolongar la vida, además es importante que éste se continúe en el tiempo(39).

El tratamiento mediante ejercicio físico busca eliminar el exceso de secreciones como también disminuir su viscosidad, aumentar la fracción de eyección cardíaca, disminución de la resistencia vascular periférica, aumentar los valores de pre carga cardíaca, inducir a una activación del metabolismo, aumentar la ventilación y oxigenación mientras que a nivel psicológico también presenta efectos positivos(40).

De no llevarse a cabo el tratamiento kinésico el paciente está expuesto a diversas complicaciones entre ellas, infecciones recurrentes como bronquitis y neumonía, neumotórax, bronquiectasias, pólipos nasales, hemoptisis, exacerbaciones agudas recurrentes que pueden acompañarse de disminución de la energía y pérdida de peso, hasta llegar a las insuficiencias respiratorias las cuales son la causa más común de muerte en dichos pacientes(41).

Al ser un tratamiento prolongado y multidisciplinario es importante el interés del paciente y su adhesión al mismo, buscando alternativas que llamen su atención y produzcan en el paciente motivación al realizarlo; como también es necesario el compromiso de los familiares(32).

## V **MATERIALES Y MÉTODOS:**

Se realizó una revisión bibliográfica donde se implementó la búsqueda de material que relacione la aplicación de ejercicio físico como tratamiento en pacientes con FQ, con el fin de analizar los resultados obtenidos.

### **Procedimiento:**

La búsqueda bibliográfica se basó en el recopilado de información de Biblioteca Virtual de Salud Bvs, Biblioteca Electrónica de Ciencia y Tecnología MinCyT, Scielo y Medline en un periodo que se extendió desde el año 2009 hasta la actualidad.

### **Se seleccionaron los artículos en base a los siguientes criterios de inclusión y exclusión:**

**Inclusión:** Dentro de la revisión se incluyeron artículos que aplicaron como tratamiento el ejercicio físico en pacientes con FQ, con el fin de evaluar el efecto sobre las características, la movilización y la eliminación de las secreciones respiratorias, también los artículos publicados en un período entre 2009-2022 siempre y cuando sea en pacientes mayores de 13 años de edad.

**Exclusión:** Se excluyeron aquellos artículos que hagan referencia a alteraciones digestivas, renales, pancreáticas, madurativas, sexuales y reproductivas del paciente con FQ como también artículos con un diseño retrospectivo.

<b>Palabras Clave</b>	<b>Términos DeCS</b>	<b>Términos MeSH</b>
Ejercicio físico	Ejercicio Físico	Exercise
Fibrosis Quística	Fibrosis Quística	Cystic Fibrosis
Secreciones	Secreciones Corporales	Bodily Secretions
Espujo	Espujo	Sputum
Moco	Moco	Mucus
Viscosidad	Viscosidad	Viscosity
Calidad de vida	Calidad de vida	Quality of life
Infecciones Respiratorias	Infecciones del sistema respiratorio	Respiratory Tract Infections
Ventilación Pulmonar	Ventilación Pulmonar	Pulmonary Ventilation
Saturación de oxígeno	Oximetría	Oximetry
Niños	Niños	Children

**Términos Libre:**

- Ejercicio aeróbico.
- Actividad física.
- Secreciones respiratorias.

**Combinaciones en inglés:**

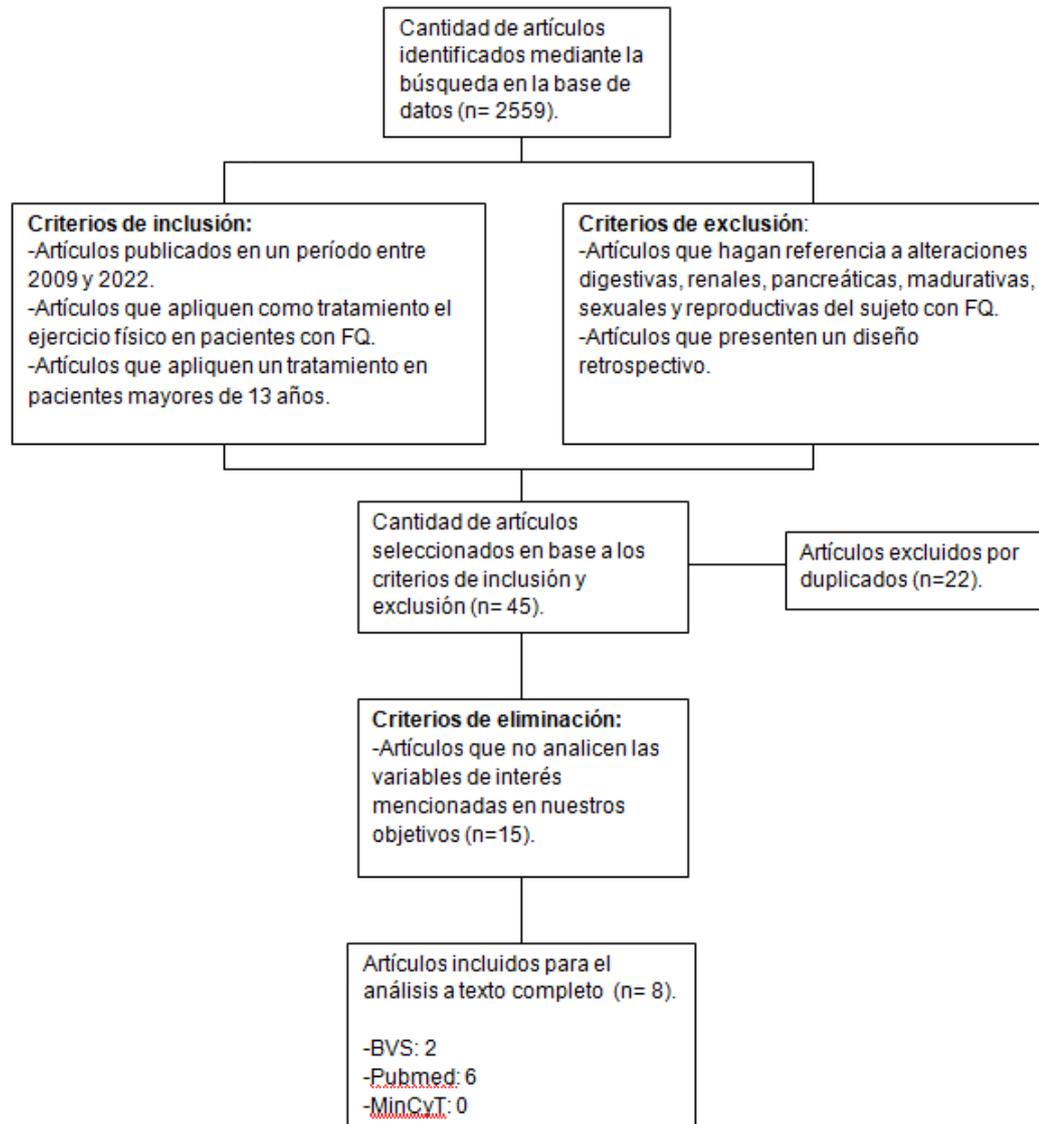
Se realizaron las siguientes combinaciones utilizando los términos DeCS y MeSH:

- ("Cystic Fibrosis") [MeSH] AND (Exercise) [MeSH] AND (Sputum) [MeSH]
- ("Cystic Fibrosis") [MeSH] AND (Exercise) [MeSH]
- (Exercise) [MeSH] AND ("Cystic Fibrosis") [MeSH] AND NOT (Children) [MeSH]
- (Exercise) [MeSH] AND ("Cystic Fibrosis") [MeSH] NOT (Children) [MeSH] AND (sputum)
- (Exercise) [MeSH] AND ("Cystic Fibrosis") [MeSH] AND (Ventilation) [MeSH]
- (Exercise) [MeSH] AND ("Cystic Fibrosis") [MeSH] AND (Saturation) [MeSH]

**Combinaciones en español:**

- ("Ejercicio físico") AND ("Fibrosis Quística")
- ("Ejercicio físico") AND ("Fibrosis Quística") AND ("Infecciones Respiratorias")
- ("Ejercicio físico") AND ("Fibrosis Quística") AND (Esputo) AND NOT (Niños)
- ("Ejercicio físico") AND ("Fibrosis Quística") AND ("Calidad de Vida")

**Diagrama de flujo para la selección de artículos utilizados para la obtención de resultados:**



## **VI ANÁLISIS Y RESULTADOS:**

En total fueron recuperados 2559 artículos, luego de haber eliminado artículos duplicados y verificar en cumplimiento de los criterios de inclusión y exclusión quedaron una cantidad de 8 artículos para el análisis. Se llevó a cabo un análisis y comprensión de los mismos a través de la confección de tablas.

<b>Título y Año:</b>	Short-Term Effect of Different Physical Exercises and Physiotherapy Combinations on Sputum Expectoration, Oxygen Saturation, and Lung Function in Young Patients with Cystic Fibrosis. 2016(6)		
<b>Autores:</b>	Kriemler S, Radtke T, Christen G, Kerstan-Huber M, Hebestreit H.		
<b>Diseño:</b>	Ensayo Clínico cruzado		
<b><u>Población:</u></b>	<b><u>Intervención:</u></b>	<b><u>Variables:</u></b>	<b><u>Resultados:</u></b>
Sujetos de 16 a 29 años con FQ (n=12).	Los sujetos fueron asignados al azar en 3 grupos, Grupo trampolín y fisioterapia, Grupo bicicleta y fisioterapia, Grupo billar y fisioterapia. Se realizaron 3 intervenciones en días no consecutivos de una semana, con partes de ejercicio y fisioterapia que duraron 30 minutos seguidos por descansos de 30 minutos.	-Peso del esputo (balanza electrónica de precisión).  -Capacidad vital forzada CVF (l) (espirómetro).  -Volumen espiratorio forzado FEV1 (l)(espirómetro).  -Saturación transcutánea de oxígeno (saturómetro en dedo).	-La expectoración de esputo durante y después del ejercicio de trampolín fue significativamente más alta que después de la realización de billar, mientras que el ejercicio de trampolín tuvo resultados similares al ciclismo en relación a la expectoración. El ejercicio (trampolín y ciclismo) fue igualmente efectivo para inducir la expectoración de esputo que la fisioterapia. Todas las sesiones de fisioterapia dieron lugar a producciones de esputo comparables. -El aumento de Saturación transcutánea de O2 fue significativamente mayor después de la combinación de trampolín-fisioterapia y ciclismo-fisioterapia frente a billar-fisioterapia. -Ni el ejercicio ni la fisioterapia tuvieron un efecto significativo sobre la función pulmonar (CVF, FEV).

<b>Título y Año:</b>	Efectos de un programa de ejercicio físico supervisado domiciliario sobre la capacidad funcional en pacientes adultos con fibrosis quística. Estudio preliminar. 2011(42)		
<b>Autores:</b>	Polán C, Lavado García J.		
<b>Diseño:</b>	Asociación, prospectivo, observacional y longitudinal.		
<b>Población:</b>	<b>Intervención:</b>	<b>Variables:</b>	<b>Resultados:</b>
Se aceptaron 12 sujetos (n=12) 8 hombres y 4 mujeres 23 DE ±6,28 años que habrían documentado FQ sobre la base de la historia clínica.	Los sujetos realizaron un Programa individualizado de ejercicio aeróbico, que incluyeron las preferencias de los mismos. Tuvo una duración de 8 semanas de 60 minutos al comienzo por 3 veces a la semana no consecutivo. Con una actividad aeróbica e intensidad de 45% karvonén. Aumentando intensidad y tiempo de trabajo durante el tiempo (90 min/semana e intensidad de 60%). Al trabajo de fuerza paso de 10 a 30 min / semana.	Se utilizaron 6 variables dependientes de forma de medición al principio y la final del tratamiento -IMC (balanza Omron BF-400®). -Porcentaje de masa grasa con bioimpedancia (Omron BF-306®). -Flujo espiratorio máximo (FEM) (espirómetro Piko-1®). - VO2 MAX (test de Rockport de una milla). - Saturación de O2 (pulsioxímetro MD300D-PR®). - Fuerza muscular (Chair Stand Test (CST) 30 S, Standing Long Jump (SLJ) y dinamometría prensora MMSS).	-Los resultados registran un aumento significativo en los valores de IMC y peso corporal en comparación con el principio del tratamiento. -El porcentaje de grasa descendió muy poco (19,92%) con respecto a los valores iniciales (20,25%). -La variable VO2 MAX en prueba de Rockport presentó un aumento significativo. -La FC y el tiempo de la prueba disminuyeron pero no de forma estadísticamente significativo. -Se observaron incrementos en los valores de FEM y Saturación de O2. -Los resultados obtenidos en relación a los test de fuerza muscular evidenciaron incrementos estadísticamente significativos en sus valores.

<b>Título y Año:</b>	Exercise and quality of life in patients with cystic fibrosis: A 12-week intervention study. 2011(43)		
<b>Autores:</b>	Schmidt A, Jacobsen U, Bregnballe V, Olesen H, Ingemann-Hansen T, Thastum M, Et al.		
<b>Diseño:</b>	Ensayo clínico, estudio de intervención.		
<b>Población:</b> Sujetos entre 14 y 50 años con FQ(n=42)	<b>Intervención:</b> Grupo 1+0 todos los pacientes que arrancaron la prueba de ejercicio. Grupo 0=14 pacientes que no terminaron la prueba de ejercicio físico. Grupo 1= 14 pacientes que terminaron la prueba de ejercicio físico. Grupo 2= 14 pacientes que solo rellenaron cuestionario (CFQ-R 14+). 4 pacientes no participaron en absoluto. Cada sujeto tuvo la oportunidad de seleccionar una o más actividad Física, como bicicleta, correr, gimnasia, nadar, bailar, entre otros. Con una duración de aproximadamente 30 minutos realizado 3 veces por semana con intensidad superior al 70% de la FC Max. Todas las sesiones de entrenamiento se dividieron en 2 fases: calentamiento y entrenamiento.	<b>Variables:</b> -Calidad de vida (CFQ-R 14+). -Peso corporal (balanza de kilogramos calibrada electrónicamente (BWB-800MA, Titan Corporation). -VO2 Máx (cicloergómetro). -FEV1%(espirómetro). -Nivel de actividad física actual (cuestionario y entrevista).	<b>Resultados:</b> -Sujetos del Grupo 1 mejoraron pero no significativamente sus valores de VO2máx. -En relación a la calidad de vida solo hubo un aumento en la parte "emocional y tratamiento de carga" en el Grupo 1, no se encontraron diferencias entre los grupos 0,1 y 2. - Según los valores antropométricos (peso corporal) no hay diferencia significativa en las puntuaciones Z del IMC en sujetos del Grupo 1 pre y post intervención. -En relación al VEF1 no se encontraron mejoras significativas entre los grupos antes y al finalizar el programa.

<b>Título y Año:</b>	Airway clearance by exercising in mild cystic fibrosis (ACE-CF): A feasibility study. 2018(44)		
<b>Autores:</b>	Ward N, Stillerc K, Rowea H, Morrowa S, Mortona J , Grevillea H, Et al.		
<b>Diseño:</b>	Ensayo clínico controlado aleatorio.		
<b><u>Población:</u></b>	<b><u>Intervención:</u></b>	<b><u>Variables:</u></b>	<b><u>Resultados:</u></b>
Sujetos adultos mayores a 18 con diagnóstico confirmado de FQ por prueba del sudor positiva o identificación de dos mutaciones genéticas. Clínicamente estables (n=17).	Grupo PEP mas ejercicio(n= 6). Grupo Ejercicio solo(n= 7). Grupo Retirados(n= 4).  Periodo de lavado presenta un Grupo PEP+ejercicio durante 4 semanas. Al completar dicho periodo, se divide al azar a los sujetos en Grupo PEP diaria+ejercicio(control) y Grupo solo ejercicio. Se realiza dicha intervención durante tres meses.	-VEF1 (l), CVF (l), FEF25-75 (espirometría).  -Tos (cuestionario de tos de Leicester LCQ)  -Calidad de vida relacionada a la salud (cuestionario de FQ revisado CFQ-R)	-La puntuación de LCQ fue mayor en el Grupo PEP+ejercicio en comparación al Grupo solo ejercicio.  -Durante el periodo de lavado hubo un total de 4 exacerbaciones respiratorias en sujetos diferentes, mientras que en el periodo de intervención hubo 7 exacerbaciones respiratorias (3 en el Grupo PEP+ejercicio y 4 en el Grupo solo ejercicio).  -El FEV1 y CFV en relación a su medición basal y luego de un período de intervención fue similar, ya sea en el Grupo PEP+ejercicio y Grupo ejercicio solo. El valor basal está influenciado por la altura de los pacientes.  -El dominio respiratorio de la escala CFQ-R fue similar entre Grupo PEP+ejercicio y Grupo ejercicio solo durante el período de intervención.

<b>Título y Año:</b>	Effects of Exercise on Respiratory Flow and Sputum Properties in Patients With Cystic Fibrosis. 2011(45)		
<b>Autores:</b>	Dwyer T, Alison J, McKeough Z, Daviskas E, Bye P.		
<b>Diseño:</b>	Ensayo Clínico cruzado		
<b><u>Población:</u></b>	<b><u>Intervención:</u></b>	<b><u>Variables:</u></b>	<b><u>Resultados:</u></b>
Sujetos adultos de 18 a 44 años con FQ (n= 15).	<p>Grupo de respiración en reposo (control),</p> <p>Grupo de ejercicio en cinta rodante de carga constante,</p> <p>Grupo de ejercicio en bicicleta de carga constante.</p> <p>Se realizaron tres visitas programadas a la misma hora de la mañana dentro de un período de dos semanas.</p>	<p>-Facilidad de expectoración (escala analógica visual de 10 cm, 0= muy difícil; 10= muy facil).</p> <p>-Ventilación y Flujo Respiratorio (sistema VMax229).</p> <p>-Porcentaje de contenido de sólidos (liofilizador).</p> <p>-Elasticidad del esputo y viscosidad (se midieron usando un 20-metroL alícuota de esputo y un reómetro de esfuerzo controlado con geometría de 20 mm, cono de aluminio de 0,5° y placa sobre la frecuencia de 1 a 100 rad/s).</p> <p>-Tos espontánea (Se contaron manualmente).</p>	<p>-En cuanto a la facilidad de expectoración hubo una mejora al realizar ejercicio en cinta rodante como ejercicio en bicicleta en comparación con el G.control entre las muestras de esputo previas (pre) y de recuperación (recovery).</p> <p>-Sobre el porcentaje de contenido de sólidos en el esputo no hubo diferencias después del ejercicio en cinta rodante o en bicicleta en comparación con el G.control ni entre ambos ejercicios.</p> <p>-La impedancia mecánica del esputo contó con reducciones al realizar ejercicio en cinta rodante en comparación al G.control. Entre el ejercicio en bicicleta y el G.control como también entre el ejercicio en cinta rodante comparado con la bicicleta no hubo reducciones significativas.</p> <p>-En cuanto al número de toses no hubo diferencias al realizar ejercicio en cinta o bici en comparación con el G.control.</p> <p>-Vmi, PEF y el PEF:PIF fueron más altos durante el ejercicio en cinta y bici comparado con el control.</p>

<b>Título y Año:</b>	Effects of treadmill exercise versus Flutter® on respiratory flow and sputum properties in adults with cystic fibrosis: a randomised, controlled, cross-over trial. 2017(36)		
<b>Autores:</b>	Dwyer T, Zainuldin R, Daviskas E, Bye P, Alison J.		
<b>Diseño:</b>	Ensayo Clínico cruzado aleatorizado		
<b><u>Población:</u></b>	<b><u>Intervención:</u></b>	<b><u>Variabes:</u></b>	<b><u>Resultados:</u></b>
Sujetos de 19 a 48 años con diagnóstico confirmado de FQ de leve a grave clínicamente estables (n= 25).	Grupo ejercicio en cinta rodante, Grupo terapia Flutter®, Grupo respiración en reposo (control).  4 visitas cada 24-48hs	-Flujo respiratorio (neumotacógrafo calentado y calibrado, los factores de escala fueron predeterminados por un rotámetro).  -Porcentaje de contenido de sólidos del esputo (liofilizador).  -Elasticidad y viscosidad del esputo (medidos utilizando una alícuota de 20 µL de esputo y un reómetro de tensión controlada con geometría de 20 mm, cono de aluminio de 0,5° y placa sobre la frecuencia de 1–100 rad/s).  -Tos (se contaron manualmente durante cada período)  -Congestión torácica (escala análoga visual de 10 cm).	-El PEF fue mayor durante el ejercicio en cinta rodante y Flutter® en comparación con el control.  -El porcentaje de sólidos en el esputo no se modificó ni inmediatamente como tampoco luego de 20 minutos, aunque si disminuyó luego de 5 minutos de realizar el ejercicio en cinta vs G.control como también comparado con la terapia Flutter® en los pacientes que expectoraron espontáneamente.  -El ejercicio en cinta rodante como la terapia Flutter® resultaron en reducciones sobre la impedancia mecánica del esputo comparado con el G.control y no hubo diferencias entre ejercicio en cinta rodante con la terapia Flutter®.  -En cuanto al número de toses espontáneas no hubo diferencias entre las intervenciones durante el tiempo de recuperación (20 min).  -No hubo diferencias en la sensación subjetiva de congestión torácica después del ejercicio en cinta rodante vs. G.control o con la terapia Flutter®, aunque mejoró en comparación con el control.

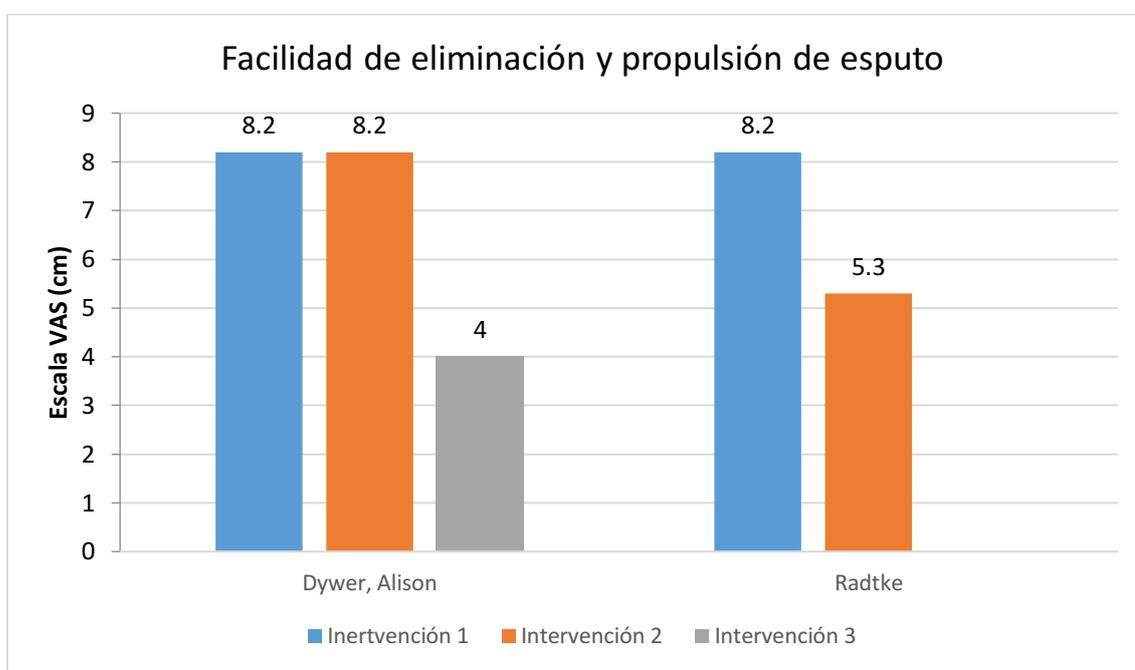
<b>Título y Año:</b>	Acute effects of combined exercise and oscillatory positive expiratory pressure therapy on sputum properties and lung diffusing capacity in cystic fibrosis: a randomized, controlled, crossover trial. 2018(37)		
<b>Autores:</b>	Radtke T, Böni L, Peter Bohnacker, Maggi-Beba M, Fischer P, Kriemler S, et al.		
<b>Diseño:</b>	Ensayo Clínico cruzado prospectivo, aleatorizado y controlado.		
<b>Población:</b>	<b>Intervención:</b>	<b>Variables:</b>	<b>Resultados:</b>
Sujetos con diagnóstico confirmado de FQ mayores de 18 años(n= 30).	Los pacientes fueron divididos aleatoriamente en 2 grupos, Grupo A ejercicios de ciclismo continuo a intensidad moderada (control) y Grupo B combinación de ejercicio de ciclismo a intervalos más Flutter® (experimental). Se realizaron 3 visitas, en la primera se toma una muestra de esputo, pruebas de función pulmonar y CPET, en la segunda y tercer visita se suman los ejercicios del grupo control y experimental mencionados.	<ul style="list-style-type: none"> <li>-Muestra de esputo (en recipientes estériles).</li> <li>-Facilidad de expectoración (escala analógica visual, 0= muy difícil; 10= muy fácil).</li> <li>-Contenido de sólidos del esputo (balanza de alta precisión).</li> <li>-FEV1 (l) (espirometría).</li> <li>-Capacidad de difusión pulmonar del óxido nítrico (DLNO), monóxido de carbono (DLCO), volumen alveolar (VA) y volumen de sangre capilar pulmonar (Vcap) (sistema utiliza sensores electroquímicos).</li> <li>-Hilabilidad del esputo (placas).</li> <li>-Prueba de ejercicio cardiopulmonar (CPET) (cicloergómetro).</li> <li>-Estado de salud informado por el paciente (Feeling Thermometer).</li> <li>-Peso corporal (balanza Seca 791).</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>-No hubo diferencias en las propiedades del esputo previo al ejercicio como tampoco sobre los datos de la función pulmonar (VEF1) informado por el paciente entre las tres visitas del estudio.</li> <li>-La frecuencia respiratoria fue más alta durante el experimento A en comparación con B.</li> <li>-No se encontraron cambios en el curso del tiempo durante ambos experimentos, si se encontraron cambios en el contenido de sólidos del esputo durante la condición A.</li> <li>-Hubo cambios en DLNO y VA en la condición A. No se encontraron diferencias en la capacidad de difusión pulmonar entre ambos experimentos, si una VA más alta entre los cambios post-ejercicio y pre-ejercicio favoreciendo el experimento A.</li> <li>-Durante la recuperación hubo mayor facilidad de expectoración en la condición experimental A.</li> <li>-No encontramos diferencias en la viscoelasticidad.</li> </ul>

<b>Título y Año:</b>	Effects of exercise and airway clearance (PEP) on mucus clearance in cystic fibrosis: a randomised cross-over trial. 2019(38)		
<b>Autores:</b>	Dwyer T, Daviskas E, Zainuldin R, Verschuer J, Eberl S, Bye P, et al.		
<b>Diseño:</b>	Ensayo Clínico cruzado aleatorizado		
<b>Población:</b>	<b>Intervención:</b>	<b>VARIABLES:</b>	<b>Resultados:</b>
Sujetos de 18 a 48 años con diagnóstico de FQ (prueba genética y/o prueba de sudor positiva previa) considerados clínicamente estables. (n= 15)	Los sujetos fueron divididos en Grupo ejercicio en cinta rodante, Grupo respiración en reposo (control) y Grupo PEP terapia a través de resoplido y tos. Las intervenciones se programaron al mismo tiempo en la tarde, separados por al menos 48 horas dentro de un período de dos semanas.	-La eliminación de moco (técnica de radioaerosol y gamma cámara).  -Tos (se contaron manualmente durante cada intervención de 20 minutos).  -Sensación de congestión en el pecho (pantalla analógica visual de 10 cm).	-El ejercicio en cinta rodante eliminó más mucosidad en comparación con el G.control para todo el pulmón derecho, regiones intermedias y periféricas pero no hubo diferencias sobre la región central. La terapia PEP eliminó más mucosidad vs. G.control para todas las regiones pulmonares. El ejercicio en cinta rodante eliminó menos mucosidad en comparación con t. PEP para todo el pulmón derecho y la región central, pero no hubo diferencias sobre las regiones intermedias o periféricas. -Hubo una tendencia a toser espontáneamente durante el ejercicio en cinta rodante en comparación con la t. PEP y el G.control. -Presentaron una mejoría en la sensación de congestión torácica después de la t. PEP en comparación con el G.control pero no hubo diferencia entre el ejercicio en cinta rodante vs. G.control. Hubo una mejora significativamente menor entre cinta de correr en comparación con la terapia PEP.

## VI.a ANÁLISIS DE RESULTADOS:

Tras el análisis de los artículos científicos seleccionados se procedió al examen de los resultados mediante la realización de gráficos de barra donde se compararon los valores de las variables de interés (tener en cuenta que no todas las variables aparecen en todos los artículos).

- ✓ **Facilidad de eliminación y propulsión de esputo:** Fue evaluada en los estudios de Dywer Tiffany J, Alison Jennifer A, et al(45) - Radtke Tomas, et al(46). A continuación se detallan los resultados obtenidos en el tiempo de recuperación (recovery): (Ver gráfico 1)

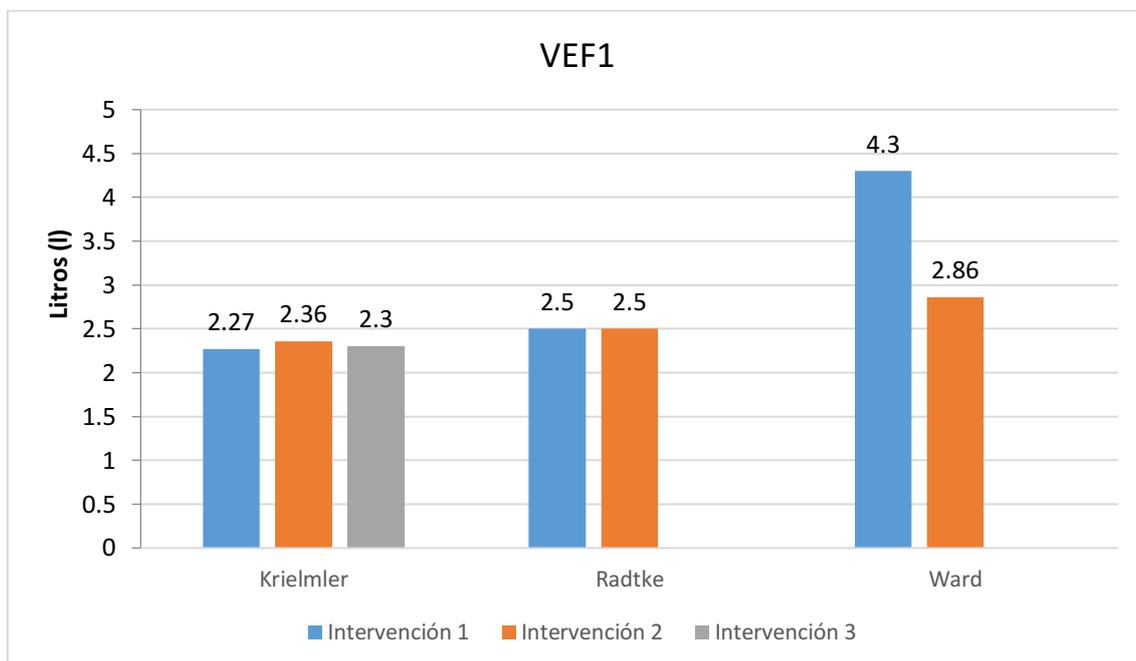


**GRÁFICO 1**

Dywer, Alison: Intervención 1 corresponde a “ejercicio en cinta rodante”, Intervención 2 corresponde a “bicicleta”, Intervención 3 corresponde a “reposo”.

Radtke: Intervención 1 corresponde a “ciclismo” (grupo A), Intervención 2 corresponde a “ciclismo + Flutter®” (grupo B).

- ✓ **VEF1:** Fue evaluada en los estudios de Kriemler Susi, et al(6)– Ward Nathan, et al(34) - Radtke Tomas, et al(46). A continuación se detallan los resultados: (Ver gráfico 2)



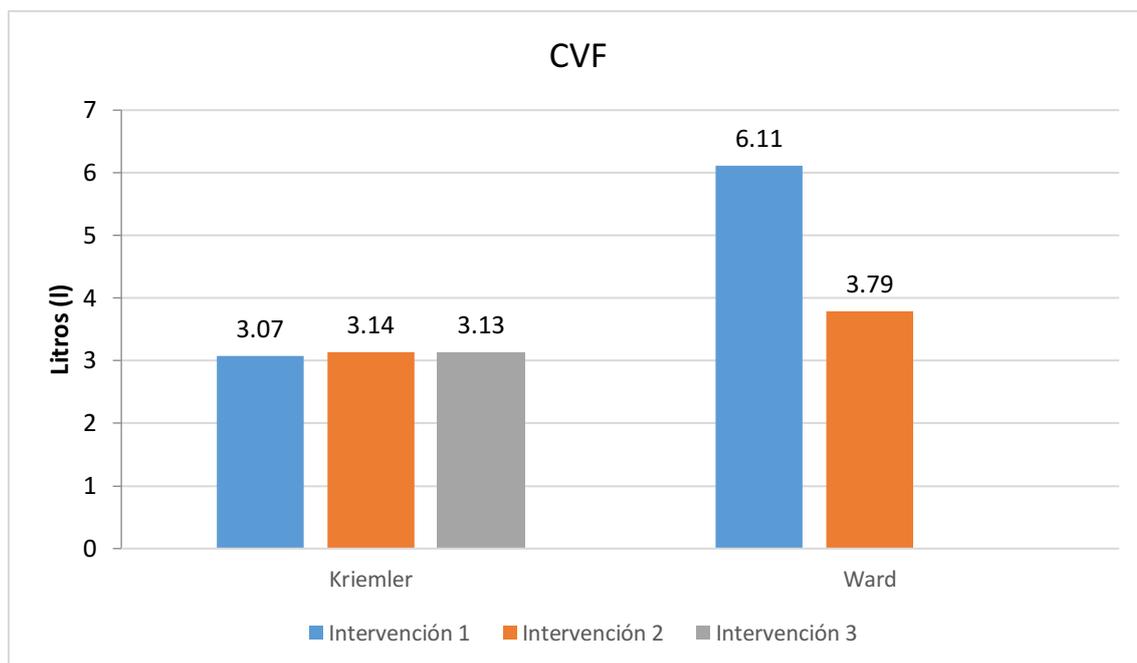
**GRÁFICO 2**

Kriemler: Intervención 1 corresponde a “ejercicio de trampolín + fisioterapia”, Intervención 2 corresponde a “ciclismo + fisioterapia”, Intervención 3 corresponde a “billar + fisioterapia”.

Ward: Intervención 1 corresponde a “PEP+ejercicio”, Intervención 2 corresponde a “ejercicio solo”. En la intervención 1 los pacientes presentaron mayor altura y mayor VEF1 en comparación a la intervención 2 alterando las mediciones basales.

Radtke: Intervención 1 corresponde a “ciclismo”, Intervención 2 corresponde a “ciclismo + Flutter®”.

- ✓ **CVF:** Fue evaluada en los estudios de Kriemler Susi, et al(6) - Ward Nathan, et al(44). A continuación se detallan los resultados: (Ver gráfico 3)

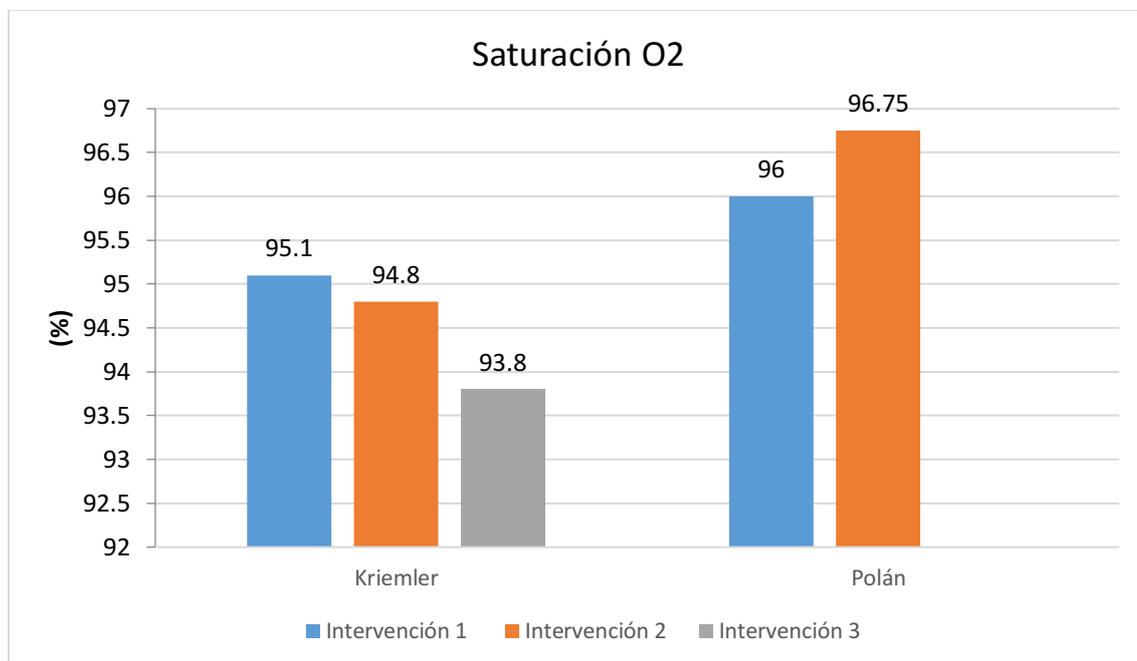


**GRÁFICO 3**

Kriemler: Intervención 1 corresponde a “ejercicio de trampolín + fisioterapia”, Intervención 2 corresponde a “ciclismo + fisioterapia”, Intervención 3 corresponde a “billar + fisioterapia”.

Ward: Intervención 1 corresponde a “PEP+ejercicio”, Intervención 2 corresponde a “ejercicio solo”. En la intervención 1 los pacientes presentaron mayor altura y mayor CVF en comparación a la intervención 2 alterando las mediciones basales.

- ✓ **Saturación de O<sub>2</sub>:** Fue evaluada en los estudios de Kriemler Susi, et al(6) – Polán Christian C, et al(42). A continuación se detallan los resultados: (Ver gráfico 4)

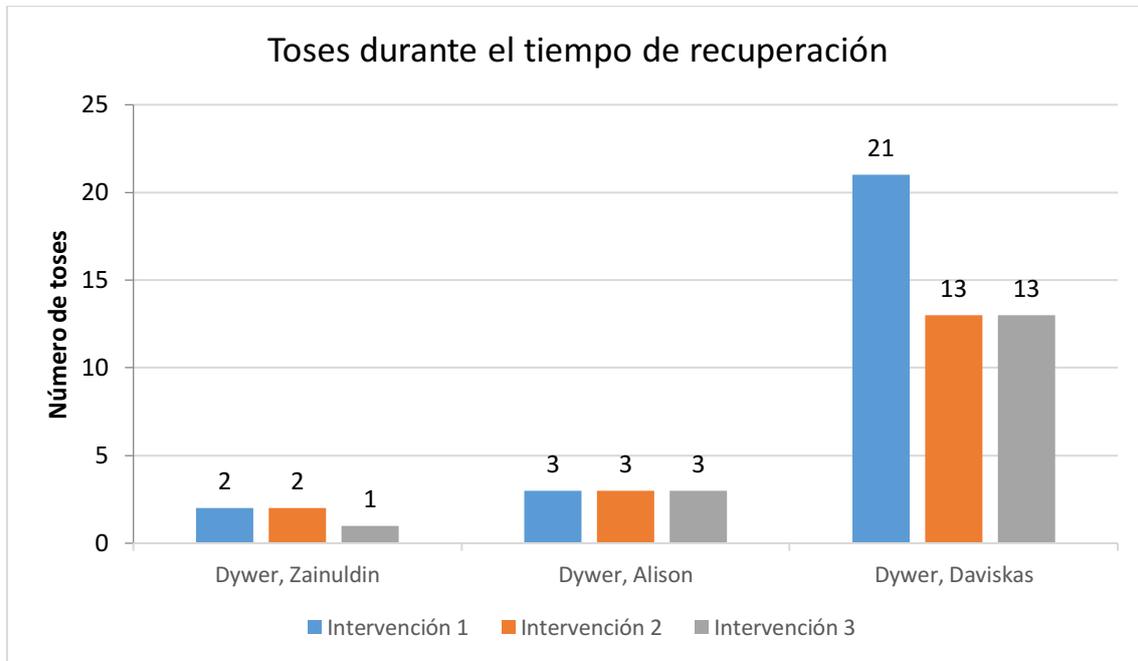


**GRÁFICO 4**

Kriemler: Intervención 1 corresponde a “ejercicio de trampolín + fisioterapia”, Intervención 2 corresponde a “ciclismo + fisioterapia”, Intervención 3 corresponde a “billar + fisioterapia”.

Polán: Intervención 1 corresponde a “Inicio de ejercicio a elección”, Intervención 2 corresponde a “final de ejercicio a elección”.

- ✓ **Toses durante el tiempo de recuperación:** Fue evaluada en los estudios de Dywer Tiffany J, Alison Jennifer A, et al(45) - Dywer Tiffany J, Daviskas Evangelia, et al(47) – Dywer Tiffany J, Zainuldin Rahizan, et al(48). A continuación se detallan los resultados: (Ver gráfico 5)



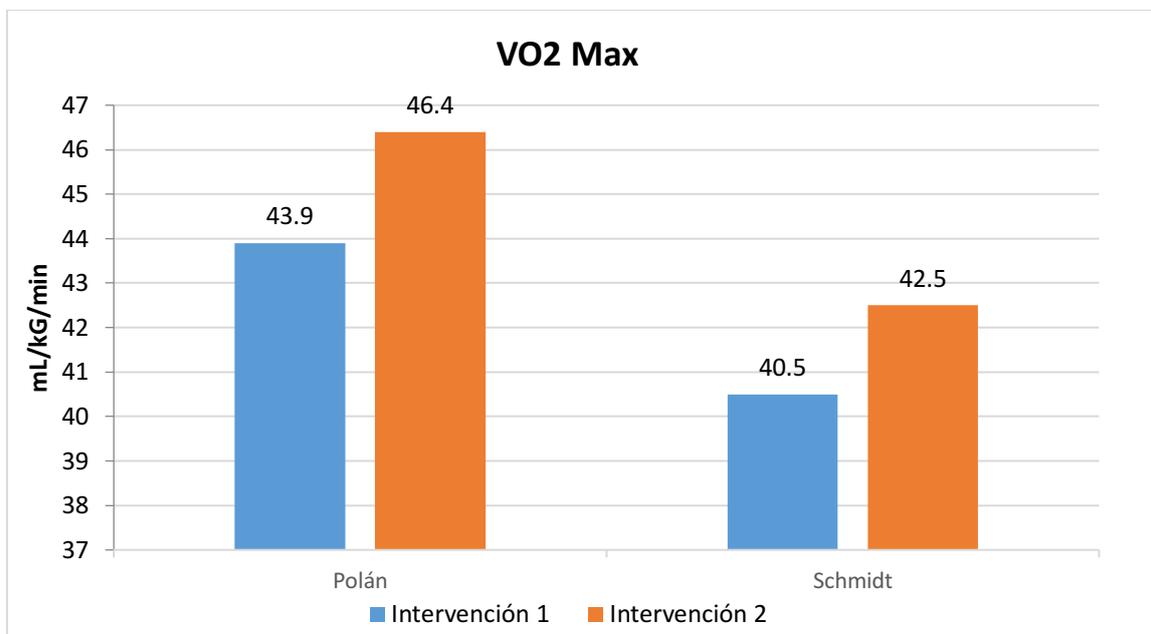
**GRÁFICO 5**

Dywer, Zainuldin: Intervención 1 corresponde a “ejercicio en cinta rodante”, Intervención 2 corresponde a “Flutter®”, Intervención 3 corresponde a “reposo”. Tiempo de recuperación corresponde a 20 minutos.

Dywer, Alison: Intervención 1 corresponde a “ejercicio en cinta rodante”, Intervención 2 corresponde a “bicicleta”, Intervención 3 corresponde a “reposo”. Tiempo de recuperación corresponde a 20 minutos.

Dywer, Daviskas: Intervención 1 corresponde a “ejercicio en cinta rodante”, Intervención 2 corresponde a “PEP”, Intervención 3 corresponde a “reposo”. Tiempo de recuperación corresponde a 60 minutos.

- ✓ **VO2 Max:** Fue evaluada en los estudios de Polán Christian C, et al(42) - Schmidt Anne M, et al(43). A continuación se detallan los resultados: (Ver gráfico 6)

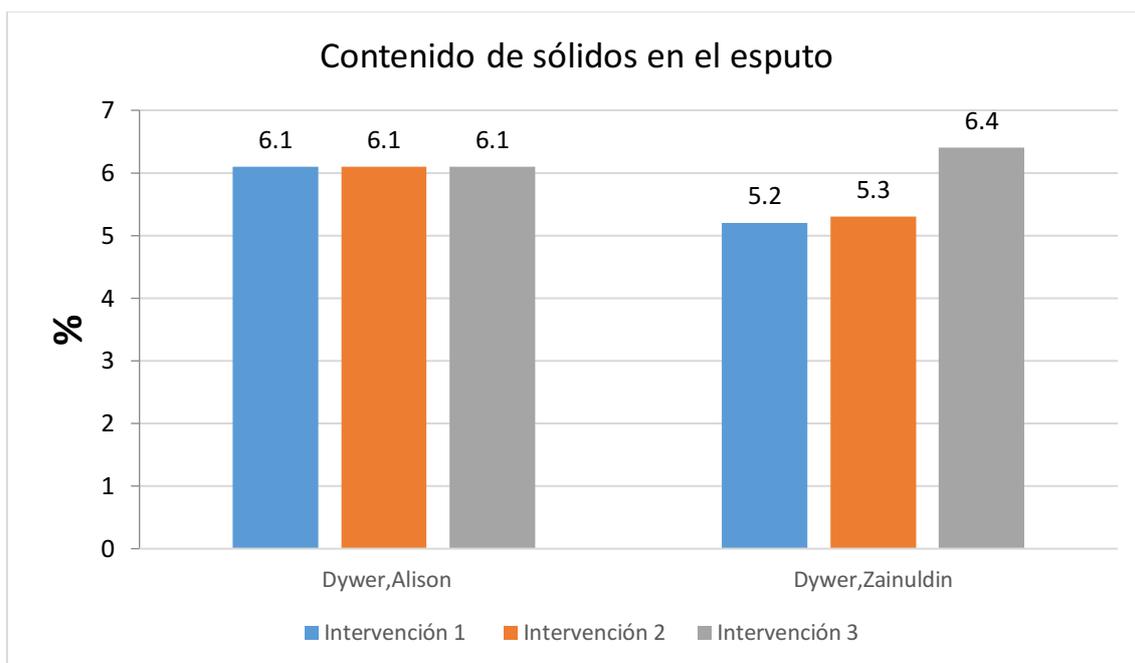


**GRÁFICO 6**

Polán: Intervención 1 corresponde a “Inicio de ejercicio a elección”, Intervención 2 corresponde a “final de ejercicio a elección”.

Schmidt: Intervención 1 corresponde a “ejercicio físico a elección completo, basal + CvD”, Intervención 2 corresponde a “ejercicio físico a elección completo, final + CvD”, Intervención 3 corresponde a “solo calidad de vida (CvD), no se evalúa en dicho gráfico, al no realizar la act. Física”.

- ✓ **Presencia de contenido de sólidos en el esputo:** A partir del cual se hacen las inferencias de la hidratación de las vías respiratorias. Fue evaluada en los estudios de Dywer Tiffany J, Alison Jennifer A, et al(45)– Dywer Tiffany J, Zainuldin Rahizan, et al(48). A continuación se detallan los resultados: (Ver gráfico 7)



**GRÁFICO 7**

Dywer, Alison: Intervención 1 corresponde a “ejercicio en cinta rodante”, Intervención 2 corresponde a “bicicleta”, Intervención 3 corresponde a “reposo”.

Dywer, Zainuldin: Intervención 1 corresponde a “ejercicio en cinta rodante”, Intervención 2 corresponde a “Flutter®”, Intervención 3 corresponde a “reposo”.

## **VII DISCUSIÓN:**

Como se mencionó previamente en la evidencia disponible, los pacientes con FQ presentan alteraciones de la higiene del sistema respiratorio que conlleva a otras complicaciones, por lo tanto es importante que estos pacientes realicen algún tipo de tratamiento. El objetivo general de este estudio fue analizar los efectos de un programa de ejercicio físico sobre las características, la movilización y eliminación de secreciones respiratorias en dichos pacientes. Para ello se tomaron como variables: Eliminación y propulsión de esputo, Saturación de O<sub>2</sub>, CVF, FEV<sub>1</sub> y Calidad de vida.

En cuanto a la eliminación y propulsión de esputo se demostró que hubo un aumento del mismo en los artículos de, Dywer Tiffany J, Alison Jennifer A, et al(45), Radtke Tomas, et al(46) y Dywer Tiffany J, Daviskas Evangelia, et al(47); cuando se aplicó como tratamiento el ejercicio físico en comparación con en reposo. En relación al segundo y tercer artículo mencionado, aclaran que este aumento no fue de forma inmediata a la finalización del ejercicio sino que se identificó en el período de recuperación. Además el estudio de Radtke concluye que el ejercicio físico de forma independiente es más efectivo que al adicionar la terapia Flutter®, aunque el último artículo describe a la intervención PEP (resoplido y tos) como la terapia más efectiva para esta variable en comparación con el ejercicio físico. Estos resultados tal vez estuvieron influenciados por el tipo de presión espiratoria positiva, ya que Radtke utiliza el dispositivo de Flutter® de forma aislada, mientras que Dywer le adiciona a la espiración la tos haciéndola más efectiva. En relación al aumento de la expectoración a partir de los 20 minutos de ejercicio dentro del estudio de Radtke no se pudo interpretar, en cambio en el estudio de Dywer esto se da porque aumenta la capa líquida de la superficie de la vía aérea junto con el aumento de los movimientos ciliares, como se mencionó anteriormente en el marco teórico, estos cilios son importantes para desplazar secreciones hacia la faringe y posteriormente ser eliminados por la tos y estornudos(19).

Con respecto a las características de las secreciones los autores Dywer Tiffany J, Alison Jennifer A, et al (45), Dywer Tiffany J, Zainuldin Rahizan, et al (48) y Radtke Tomas, et al (46) analizaron la impedancia mecánica, el porcentaje de sólidos y la viscoelasticidad. Con respecto a la impedancia los dos primeros autores mencionados expresaron que esta variable contó con reducciones cuando se le aplicó el tratamiento de ejercicio en cinta rodante, además el segundo artículo utilizó t. Flutter® la cual fue

igualmente efectiva. En relación al contenido de sólidos en las secreciones Dywer Alison llegaron a la conclusión de que no hubo diferencias en esta variable luego de realizar ejercicio en cinta rodante como bicicleta, Dywer Zainuldin encontraron reducciones del contenido al realizar ejercicio en cinta ergométrica solo al expectorar espontáneamente luego de 5 minutos de realizada la intervención; por último el artículo de Radtke encontró reducciones del contenido de sólidos solo al realizar una terapia de ciclismo mientras que la viscoelasticidad no contó con modificaciones. La impedancia mecánica del esputo es conocida como factor de rigidez dada por la suma de la viscosidad y la elasticidad, mientras que el contenido de sólidos en el esputo hace referencia a la hidratación de las vías respiratorias por lo que se espera que dichas variables descendan con la realización del ejercicio debido a que este inhibe la conductancia luminal de sodio lo que aumenta el contenido de agua de la secreción por lo tanto disminuye la viscosidad, tal como se menciona en el apartado marco teórico(34).

En relación al FEV1 no se evidenciaron mejoras significativas cuando se aplica la terapia de ejercicios en los artículos de Kriemler Susi, et al(6), Schmidt Anne M, et al(43), Ward Nathan, et al(44) y Radtke Tomas, et al(46); a pesar de ello el tercer artículo menciona que la adición de terapia PEP al ejercicio puede beneficiar el aumento de esta variable. Esto podría estar condicionado por las mediciones basales de los participantes del grupo PEP+ejercicio, ya que estos presentaban una altura y VEF1 mayor en comparación con el Grupo ejercicio, esto se justifica en el apartado teórico explicando que las características físicas de los sujetos tienen influencia sobre las variables mencionadas (CVF y FEV1) no así el ejercicio físico(29).

En la variable CFV según Kriemler Susi, et al y Ward Nathan, et al no presentaron diferencias significativas o las mismas fueron mínimas al realizar ejercicio físico como intervención. En el primer artículo se utilizaron 3 tipos de ejercicio físico que mantuvieron sus valores con respecto a su medición basal, en el segundo artículo el valor de la variable tendió a disminuir de forma mínima. Esto indica que la realización de ejercicio físico como reemplazo de terapias de higiene bronquial no mejora los valores de la CFV como tampoco la realización de diferentes alternativas de ejercicio físico y fisioterapia, tal como se mencionó al final del párrafo anterior sustentado por la bibliografía donde se entiende que el entrenamiento no altera los volúmenes pulmonares estáticos(29).

Según la variable saturación de O<sub>2</sub>, los autores Kriemler Susi, et al y Polán Christian C, et al evidenciaron aumentos luego de realizar sus intervenciones de

ejercicio físico. Como se observó en el primer artículo hay una evidente mejora de la saturación cuando se utilizó la combinación trampolín-fisioterapia como ciclismo-fisioterapia frente a la intervención billar-fisioterapia. En el estudio de Polán las intervenciones fueron a elección de preferencia de cada sujeto por lo que el aumento no fue demasiado. Estas diferencias entre los resultados pudieron darse debido a que las elecciones de los pacientes sobre la actividad hacen que los resultados varíen, en cambio una división por grupos de ejercicios físicos establecidos previamente indica un valor más fiable. Estos aumentos en la saturación posterior al ejercicio se evidenciaron debido a que según la literatura la saturación disminuye durante la realización de ejercicio físico a través de la disociación de la hemoglobina para suministrar oxígeno a los tejidos que lo necesitan, por lo tanto, finalizado el ejercicio los valores vuelven a la normalidad, es decir que aumentan(32).

Para la variable calidad de vida, los autores Schmidt Anne M, et al y Ward Nathan, et al no encontraron diferencias significativas al finalizar los tratamientos. En base al primer artículo se utilizó la escala CFQ-R+14 analizando todos sus dominios donde no hubo cambios entre los Grupos 0,1y 2, aunque solamente se identificaron cambios positivos en el dominio de carga y dominio emocional en los pacientes que concluyeron el tratamiento (Grupo 1). En el segundo artículo se utilizó la escala CFQ-R que analizó solo el dominio respiratorio donde no se evidenciaron cambios o mejoras al finalizar dicho tratamiento. Estas diferencias en los resultados pudieron ser influenciados porque en un estudio se evaluaron todos los dominios (ver Imagen 5 CVRS en apartado marco teórico) pero en el otro solo se evaluó un dominio (respiratorio), dentro de la misma escala. Además dicha escala puede ser demasiado compleja para demostrar que una mejora en el ejercicio resulte en una mejor calidad de vida para los pacientes con FQ(10).

### **Limitaciones:**

Dentro de las limitaciones de esta revisión cabe destacar:

- La poca homogeneidad presente en los tiempos de tratamientos, algunos de ellos utilizaron períodos breves de 1 semana y 2 semanas mientras que otros artículos utilizaron períodos largos de evaluación tales como 8 semanas ,12 semanas y 4 meses respectivamente.
- El análisis de la escala CFQ-R, ya que dos autores interpretaron la misma escala de forma distinta, dando resultados variables.
- Diferencias en los valores basales entre grupos de intervención.

-En algunos artículos solo se evaluó la enfermedad en estadios leves, indicando que los resultados obtenidos no pueden aplicarse a sujetos con enfermedad respiratoria grave.

-Falta de información sobre nuestras variables de interés dentro de los artículos.

## **VIII CONCLUSIÓN:**

En base a lo investigado anteriormente se concluyó que:

Las diferentes estrategias de ejercicio físico son más efectivas que el reposo y la terapia Flutter® en la eliminación y propulsión de esputo, ya que hubo una mejora en la facilidad de expectoración (en escala VAS los valores aumentaron 1,8cm en cinta y 2,0cm en bicicleta) mientras que luego del reposo no presentaron elevación de los valores en escala VAS. La terapia PEP con resoplidos y tos le adiciona un beneficio mayor a dicha variable. En relación a las características de las secreciones tales como: el contenido de sólidos no tuvo modificaciones luego de la realización del ejercicio, aunque si se encontraron pequeñas reducciones cuando se expectoró espontáneamente y cuando se utilizó la bicicleta. Con respecto a la impedancia mecánica presentaron reducciones cuando se realizó el ejercicio físico como t. Flutter®, mientras que la viscoelasticidad no fue afectada por el ejercicio.

Al finalizar las intervenciones en algunos estudios se evidenció que no hubo mejoras en relación al VEF como también en la CVF, sino que los mismos mantuvieron sus valores o mejoraron levemente, por lo tanto si se busca hacer hincapié en estas variables será necesario optar por otras alternativas de tratamiento. Los porcentajes de la saturación de oxígeno se vieron aumentados luego de finalizar las intervenciones mediante el ejercicio físico, favoreciendo a esta alternativa de tratamiento.

Con respecto a la calidad de vida se evidenció en base a los cuestionarios CFQ-R y CFQ-R +14 un efecto positivo de nuestra alternativa de tratamiento solamente en la dimensión emocional y no así en los demás aspectos analizados.

Con respecto al uso de trampolín, cinta y bicicleta se encontró un beneficio en el aumento de la expectoración de esputo en dichos sujetos, teniendo en cuenta que estos pacientes poseen un moco muy deshidratado y difícil de eliminar como se mencionó en el marco teórico. A su vez se identificó que la saturación de O<sub>2</sub> se vio aumentada por el uso de estas alternativas de tratamiento, por lo que el ejercicio físico resultó ser una terapia efectiva para los pacientes con FQ.

## **IX REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS:**

1. Madaria Pascual E, Molero Richard X, Vaquero Raya E. Enfermedades del Páncreas. En: Medicina Interna. 18<sup>a</sup> ed. Barcelona: Elsevier; 2016. p. 206-23.
2. Aliño Pellicer S, Antelo Landeira M, Baamonde Vidarte A, Beltrán Bengoechea B, Berná Torres N, Calvo Medina V, et al. Libro blanco de atención a la fibrosis quística. Madrid: Federación Española contra la Fibrosis Quística; 2002.
3. Sanchez ID, Vega Briceño LE, Salesa Barja Y, Guiraldes Camerall E. Fibrosis Quística. En: Pediatría práctica en diálogos. 6<sup>a</sup> ed. Buenos Aires: Médica Panamericana; 2001.
4. ADAM, Inc. Fibrosis quística: MedlinePlus enciclopedia médica [Internet]. [citado 24 de marzo de 2022]. Disponible en: <https://medlineplus.gov/spanish/ency/article/000107.htm>
5. Junta de Castilla y León. ¿Qué es el ejercicio físico? [Internet]. Portal de Salud de la Junta de Castilla y León. 2021 [citado 22 de octubre de 2021]. Disponible en: <https://www.saludcastillayleon.es/es/saludjoven/ejercicio-fisico/ejercicio-fisico>
6. Kriemler S, Radtke T, Christen G, Kerstan-Huber M, Hebestreit H. Short-Term Effect of Different Physical Exercises and Physiotherapy Combinations on Sputum Expectorations, Oxygen Saturation, and Lung Function in Young Patients with Cystic Fibrosis. Lung [Internet]. 2016 [citado 12 de agosto de 2021];194(4):659-64. Disponible en: <http://link.springer.com/10.1007/s00408-016-9888-x>
7. Turcios NL. Cystic Fibrosis Lung Disease: An Overview. Respir Care [Internet]. febrero de 2020 [citado 15 de marzo de 2022];65(2):233-51. Disponible en: <http://rc.rcjournal.com/lookup/doi/10.4187/respcare.06697>
8. Juncá Carrasco M, Del Campo Gardia E. Fisioterapia respiratoria en pediatría. En: Fisioterapia en pediatría. 2<sup>a</sup> ed. Madrid: Editorial Meddica Panamericana; 2018. p. 419.
9. Ortigosa L. Fibrosis quística. Aspectos diagnósticos. Colomb Médica [Internet]. 2007;38:10. Disponible en: <http://www.scielo.org.co/pdf/cm/v38n1s1/v38n1s1a06.pdf>
10. Salcedo Posadas A, García Novo M. Fibrosis quística. Madrid: Díaz de Santos; 1998.
11. Melo J, Fernandez P. FIBROSIS QUÍSTICA EN EL ADULTO. Rev Médica Clínica Las Condes 2015 [Internet]. (3):276-84. Disponible en: <https://www.elsevier.es/es-revista-revista-medica-clinica-las-condes-202-pdf-S0716864015000620>
12. Kumar V, Abbas AK, Aster JC. Enfermedades genéticas y pediátricas. En: Robbins Patología humana. 9<sup>a</sup> ed. Elsevier; 2013. p. 223-7.
13. Orozco L, Chávez M, Saldaña Y, Velázquez R, Carnevale A, González-del Ánge A, Et al. Fibrosis quística: la frontera del conocimiento molecular y sus aplicaciones clínicas. abril de 2006;58((2)):139-52. Disponible en: <https://www.medigraphic.com/pdfs/revinvcli/nn-2006/nn062g.pdf>

14. Sociedad Argentina de Pediatría. Consenso de Fibrosis Quística. 1999;97((3)):188-224. Disponible en: [https://www.sap.org.ar/docs/publicaciones/archivosarg/1999/99\\_188\\_224.pdf](https://www.sap.org.ar/docs/publicaciones/archivosarg/1999/99_188_224.pdf)
15. Castaños C, Pereyro S, Rentería F. Guía de diagnóstico y tratamiento de pacientes con fibrosis quística. Actualización. Arch Argent Pediatr [Internet]. 2021;119((1)):17-35. Disponible en: [https://www.sap.org.ar/uploads/archivos/general/files\\_supl\\_fibrosisquistica\\_29-12pdf\\_1607109039.pdf](https://www.sap.org.ar/uploads/archivos/general/files_supl_fibrosisquistica_29-12pdf_1607109039.pdf)
16. Sánchez I, Pérez M, Boza L, Lezana V, Vila A, Reppeto G, Et al. Consenso nacional de fibrosis quística. Rev Chil Pediatría [Internet]. 2001 [citado 24 de marzo de 2022];72(4):356-80. Disponible en: [http://www.scielo.cl/scielo.php?script=sci\\_abstract&pid=S0370-41062001000400013&lng=en&nrm=iso&tlng=en](http://www.scielo.cl/scielo.php?script=sci_abstract&pid=S0370-41062001000400013&lng=en&nrm=iso&tlng=en)
17. Hubanks L, Kuyken W, Health WHOD of M. Quality of life assessment: an annotated bibliography [Internet]. World Health Organization; 1994 [citado 24 de marzo de 2022]. Report No.: WHO/MNH/PSF/94.1. Unpublished. Disponible en: <https://apps.who.int/iris/handle/10665/61629>
18. Ward N. The Leicester Cough Questionnaire. J Physiother [Internet]. 2016 [citado 9 de mayo de 2022];62(1):53. Disponible en: <https://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S1836955315000508>
19. Secreciones - Fundacion Argentina del Torax [Internet]. 2016 [citado 22 de marzo de 2022]. Disponible en: <https://www.fundaciontorax.org.ar/page/index.php/anatomia-yfisiologia/604-secreciones>
20. Espujo - Fundacion Argentina del Torax [Internet]. 2016 [citado 22 de marzo de 2022]. Disponible en: <https://www.fundaciontorax.org.ar/page/index.php/pacientes/diccionario/348-espujo>
21. Bansil R, Turner BS. Mucin structure, aggregation, physiological functions and biomedical applications. Curr Opin Colloid Interface Sci [Internet]. junio de 2006 [citado 22 de marzo de 2022];11(2-3):164-70. Disponible en: <https://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S1359029405001184>
22. Artedimamico. HISTORIA DE LA BALANZA [Internet]. Equipos y laboratorio de Colombia. equiposylaboratorio.com; 2022 [citado 9 de mayo de 2022]. Disponible en: <https://www.equipsylaboratorio.com/portal/articulo-ampliado/historia-de-la-balanza>
23. Universitat de Barcelona. 4. El proceso de la liofilización [Internet]. Técnicas y operaciones avanzadas en el laboratorio químico (TALQ). 2022 [citado 9 de mayo de 2022]. Disponible en: <https://www.ub.edu/talq/es/node/261>
24. Universitat de Barcelona. 4.2 El liofilizador [Internet]. Técnicas y operaciones avanzadas en el laboratorio químico (TALQ). 2022 [citado 9 de mayo de 2022]. Disponible en: <https://www.ub.edu/talq/es/node/284>
25. Vicente Herrero M, Delgado Bueno S, Bandrés Moyá F, Ramírez Iñiguez de la Torre M, Capdevila Garcia L. Valoración del dolor. Revisión Comparativa de Escalas y Cuestionarios. Rev Soc Esp Dolor [Internet]. 2018 [citado 9 de mayo de 2022]; Disponible en: [http://gestoreditorial.resed.es/DOI/PDF/ArticuloDOI\\_3632.pdf](http://gestoreditorial.resed.es/DOI/PDF/ArticuloDOI_3632.pdf)

26. López Calbet J. Fisiología del ejercicio: concepto y revisión histórica. En: Fisiología del ejercicio. 3<sup>a</sup> ed. España: Editorial Médica Panamericana; 2006. p. 1-2.
27. García Baró J, Vaticón Herreros M. Organización funcional del sistema motor. En: Fisiología del ejercicio. 3<sup>a</sup> ed. España: Editorial Médica Panamericana; 2006. p. 42-5.
28. García Baró J, Vaticón Herreros M. Organización funcional del sistema motor. En: Fisiología del ejercicio. 3<sup>a</sup> ed. España: Editorial Médica Panamericana; 2006. p. 39-40.
29. Lopez Chicharro J, Lucía Mulas A. La ventilación pulmonar durante el ejercicio. En: Fisiología del ejercicio. 3<sup>a</sup> ed. España: Editorial Médica Panamericana; 2006. p. 359-63.
30. García-Río F, Calle M, Burgos F, Casan P, Del Campo F, Galdiz J, Et al. Espirometría. Arch Bronconeumol [Internet]. 2013 [citado 9 de mayo de 2022];49(9):388-401. Disponible en: <https://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S0300289613001178>
31. ESHE. ¿Sabes qué es un espirómetro y cuáles son sus funciones? [Internet]. European School Health Education. [citado 9 de mayo de 2022]. Disponible en: <https://www.esheformacion.com/blog/22/sabes-que-es-un-espirometro-y-cuales-son-sus-funciones>
32. Kenney WL, Wilmore JH, Costill DL. El aparato respiratorio y su regulación. En: Fisiología del deporte y el ejercicio. 5<sup>a</sup> ed. Madrid: Editorial Médica Panamericana; 2014. p. 163-79.
33. Roca Torrent J. Exploración de la función respiratoria. En: Medicina Interna. 18<sup>a</sup> ed. Barcelona: Elsevier; 636.
34. Hebestreit A, Kersting U, Basler B, Jeschke R, Hebestreit H. Exercise Inhibits Epithelial Sodium Channels in Patients with Cystic Fibrosis. Am J Respir Crit Care Med [Internet]. 2001 [citado 8 de mayo de 2022];164(3):443-6. Disponible en: <http://www.atsjournals.org/doi/abs/10.1164/ajrccm.164.3.2007168>
35. Lopez Chicharro J, Lucía Mulas A. Transcripción aeróbica anaeróbica: concepto, bases fisiológicas y aplicaciones. En: Fisiología del ejercicio. 3<sup>a</sup> ed. España: Editorial Médica Panamericana; 2006. p. 416-41.
36. Kenney WL, Wilmore JH, Costill DL. Introducción a la fisiología del ejercicio y el deporte. En: Fisiología del deporte y el ejercicio. 5<sup>a</sup> ed. Madrid: Editorial Médica Panamericana; 2014. p. 1-23.
37. Alonso López J, Morant P. Fisioterapia respiratoria: indicaciones y técnica. An Pediatría Contin [Internet]. 2004 [citado 24 de marzo de 2022];2(5):303-6. Disponible en: <https://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S1696281804716613>
38. Lopez Chicharro J, Fernandez Vaquero A. Fisiología del ejercicio. 3<sup>a</sup> ed. España: Editorial Médica Panamericana; 2006.
39. Fibrosis quística - Diagnóstico y tratamiento - Mayo Clinic [Internet]. [citado 15 de marzo de 2022]. Disponible en: <https://www.mayoclinic.org/es-es/diseases-conditions/cystic-fibrosis/diagnosis-treatment/drc-20353706>
40. ¿Cómo mejora tu salud la actividad física? - Mutua Universal [Internet]. [citado 15 de marzo de 2022]. Disponible en:

<https://www.mutuauniversal.net/es/servicios/promocion-de-la-salud/habitos-nutricion-descanso-y-actividad-fisica/como-mejora-tu-salud-la-actividad-fisica/>

41. Fibrosis quística - Síntomas y causas - Mayo Clinic [Internet]. Disponible en: <https://www.mayoclinic.org/es-es/diseases-conditions/cystic-fibrosis/symptoms-causes/syc-20353700>

42. Polán C, Lavado García J. Efectos de un programa de ejercicio físico supervisado domiciliario sobre la capacidad funcional en pacientes adultos con fibrosis quística. Estudio preliminar. *Apunts Med Esport* [Internet]. julio de 2011 [citado 26 de febrero de 2022];46(171):125-30. Disponible en: <https://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S1886658111000090>

43. Schmidt A, Jacobsen U, Bregnballe V, Olesen H, Ingemann-Hansen T, Thastum M. Exercise and quality of life in patients with cystic fibrosis: A 12-week intervention study. *Physiother Theory Pract* [Internet]. noviembre de 2011 [citado 26 de febrero de 2022];27(8):548-56. Disponible en: <http://www.tandfonline.com/doi/full/10.3109/09593985.2010.545102>

44. Ward N, Stiller K, Rowe H, Morrow S, Morton J, Greville H, Et al. Airway clearance by exercising in mild cystic fibrosis (ACE-CF): A feasibility study. *Respir Med* [Internet]. septiembre de 2018 [citado 26 de febrero de 2022];142:23-8. Disponible en: <https://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S0954611118302385>

45. Dwyer T, Alison J, McKeough Z, Daviskas E, Bye P. Effects of Exercise on Respiratory Flow and Sputum Properties in Patients With Cystic Fibrosis. *Chest* [Internet]. 2011 [citado 25 de febrero de 2022];139(4):870-7. Disponible en: <https://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S001236921160189X>

46. Radtke T, Böni L, Bohnacker P, Maggi-Beba M, Fischer P, Kriemler S, Et al. Acute effects of combined exercise and oscillatory positive expiratory pressure therapy on sputum properties and lung diffusing capacity in cystic fibrosis: a randomized, controlled, crossover trial. *BMC Pulm Med* [Internet]. diciembre de 2018 [citado 25 de febrero de 2022];18(1):99. Disponible en: <https://bmcpulmed.biomedcentral.com/articles/10.1186/s12890-018-0661-1>

47. Dwyer T, Daviskas E, Zainuldin R, Verschuer J, Eberl S, Bye P, Et al. Effects of exercise and airway clearance (positive expiratory pressure) on mucus clearance in cystic fibrosis: a randomised crossover trial. *Eur Respir J* [Internet]. abril de 2019 [citado 25 de febrero de 2022];53(4):1801793. Disponible en: <http://erj.ersjournals.com/lookup/doi/10.1183/13993003.01793-2018>

48. Dwyer T, Zainuldin R, Daviskas E, Bye P, Alison J,. Effects of treadmill exercise versus Flutter® on respiratory flow and sputum properties in adults with cystic fibrosis: a randomised, controlled, cross-over trial. *BMC Pulm Med* [Internet]. diciembre de 2017 [citado 25 de febrero de 2022];17(1):14. Disponible en: <http://bmcpulmed.biomedcentral.com/articles/10.1186/s12890-016-0360-8>